AUS DEM NEUROLOGISCHEN AMBULATORIUM AN DER MEDIZINISCHEN
UNIVERSITÄTS-POLIKLINIK BASEL
(Vorsteher: Prof. Dr. Rob. Bing)

Die Bedeutung der rhythmischen Zuckungen des Gaumensegels

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE
DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT DER
UNIVERSITÄT BASEL

VORGELEGT VON

EDWARD PESKO
aus
Philadelphia (Pennsylvania) U. S. A.

— 1940 —

BUCHDRUCKEREI JUL. HEUBERGER, STEINENVORSTADT 73 - TELEPHON 4.88.91 - BASEL

AUS DEM NEUROLOGISCHEN AMBULATORIUM AN DER MEDIZINISCHEN
UNIVERSITÄTS-POLIKLINIK BASEL
(Vorsteher: Prof. Dr. Rob. Bing)

Die Bedeutung der rhythmischen Zuckungen des Gaumensegels

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE
DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT DER
UNIVERSITÄT BASEL

VORGELEGT VON

EDWARD PESKO
aus
Philadelphia (Pennsylvania) U. S. A.

— 1940 —

BUCHDRUCKEREI JUL. HEUBERGER, STEINENVORSTADT 73 - TELEPHON 4.88.91 - BASEL.

Genehmigt

von der medizinischen Fakultät der Universität Basel

auf Antrag von Prof. Dr. Rob. Bing

* * *

Tag der Promotion 27. Juli 1940

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Einteilung

Anatomie des Gaumensegels (unter besonderer Berücksichtigung von drei Perioden in der Entwicklung der Lehre der Gaumeninnervation).
Die Bewegungen des Gaumensegels und deren Registrierung.
Das Hörphänomen (Ohrknacken).
Aeltere Kasuistik aus der Literatur der Ohrenheilkunde.
Der Zusammenhang zwischen den rhythmischen Zuckungen und den Kleinhirnläsionen.
Die neuere Kasuistik (ab 1926).
Schädigung der Oliven und des Nucleus dentatus als Ursache der Zuckungen.
Die histopathologischen Olivenveränderungen.
Zusammenfassung.
Literaturverzeichnis.

Anatomie.

Der weiche Gaumen geht von dem hinteren Rande des harten Gaumens aus und trennt die Mundhöhle von der oberen Etage des Pharynx. Seine Lage wechselt. Er ist ausserordentlich beweglich und hängt bei Erwachsenen an der Hinterfläche der Zungenwurzel in den Schlund hinab, während er bei Neugeborenen, wo er verhältnismässig kürzer ist, dem Zungenrücken flach aufliegt. Bei ruhiger Respiration hängt er fast senkrecht hinab und scheidet die Mundhöhle nicht bloss von der Pars nasalis, sondern, mit dem Arcus palatoglossus zusammengenommen, auch von der Pars buccalis Pharyngis. Beim Saugen legt er sich dem Zungengrunde an und schliesst damit die Mundhöhle gegen den Pharynx ab. Bei der Schluckbewegung hebt er sich und trennt so die Pars nasalis von der Pars buccalis Pharyngis. Der weiche Gaumen setzt sich zusammen aus einer oberen und einer unteren Schleimhaut — Drüsen — Schicht und einer Muskelschicht. Die letztere besteht aus dem miteinander verflochtenen Fasern folgender Muskeln: Mm. levator und tensor veli palatini (Petro- und Sphenostaphylinus), levator uvulae, palatoglossus (im vordern Gau-

menbogen) und palatopharyngeus (im hintern Gaumenbogen). Von diesen bildet der M. palatoglossus mit den Fasern des Transversus linguae zusammen einen fast vollständigen muskulösen Ring, welcher sich von der Raphe des weichen Gaumens oben, bis zum Septum linguae nach unten erstreckt. Der M. palatopharyngeus liegt in dem arcus palatopharyngeus und geht nach unten in die Pharynxmuskulatur über. Der weiche Gaumen endigt hinten in der Mitte mit dem Zäpfchen. Uvula. Dieses ist beim Neugeborenen noch wenig ausgebildet, beim Greise dagegen voluminös (Petrequin nach Merkel). Der M. levator uvulae entspringt von der Spina nasalis post. und endigt in der Uvula. Der M. levator veli palatini (M. Petrostaphylinus) entspringt vor der unteren Oeffnung des Canalis caroticus an der unteren Fläche der Pars petrosa ossis temporalis sowie von dem Knorpel der Tuba auditiva, hebt den Gaumen und verengert das Ostium pharyngeum tubae. Der M. tensor veli palatini (M. Sphenostaphylinus) entspringt hinter dem Foramen ovale und der unteren Fläche der ala magna ossis sphenoidalis, von dem Tubenknorpel und von der Membran, welche den unteren Abschluss der Tube bildet. Der Muskel erweitert die Tube, im Gegensatz zum M. levator veli palatini, welcher sie verengert. Der platte Muskelbauch liegt dem Musculus pterygoideus internus von innen an, die Endsehne verläuft um den Hamulus pterygoideus und geht, medianwärts ausstrahlend, in den weichen Gaumen über, sowie auch an eine derbe aponeurotische Membran (Aponeurosis Palatina), welche der vorderen Partie des weichen Gaumens zugrunde liegt. Die letztere inseriert sich am hinteren Rande des harten Gaumens sowie am Processus pterygoideus und wird bei der Kontraktion des M. tensor veli palatini gespannt, worin die Hauptwirkung des Muskels zu erblicken ist.

An den weichen Gaumen gehen, abgesehen von den Aa. palatinae minores, die Arteria palatina ascendens und Aeste der arteria pharyngea ascendens (beide aus der A. carotis externa).

Drei Perioden in der Entwicklung der Lehre der Gaumeninnervation.

Die Frage der motorischen Innervation des weichen Gaumens gilt im allgemeinen als gelöst, und zwar in dem Sinne, dass der Vago Spinalis dieselbe besorge. Nicht destoweniger glaubt

Fagart auf Grund, vor allem klinischer Beobachtungen annehmen zu dürfen, dass auch der Facialis mitbeteiligt sei. Fagart unterscheidet in der Entwicklung der Lehre der Gaumeninnervation drei Perioden. Die erste Periode 1748—1838 ist gekennzeichnet durch verwiegend anatomischen Forschungen (Meckel und Zeitgenossen) die zu keinem einheitlichen Resultat führten. Man sah, teils den Trigeminus, teils den Vagus, teils den Glossopharyngeus und teils den Facialis als innervierenden Nerv an. Die zweite Periode, die experimentelle (1838—1898) wird durch Longet eingeleitet, der sich für eine Innervation durch den Facialis aussprach, eine Annahme die umsomehr durchdrang, als auch experimentelle Untersuchungen Claud Bernard's 1858 im gleichen Sinne ausfielen. In der dritten Periode setzt sich, nachdem die Untersuchungen Rethis 1893 vorangegangen waren, auf Grund klinischer Beobachtungen, vor allem jener Lermoyez 1893, immer mehr die Ansicht durch, dass der weiche Gaumen vom Vago-Spinalis innerviert werde. Der Vagus ist bekanntlich ein gemischter Nerv der unterhalb des N. glossopharyngeus und hinter der Olive aus dem Hirn austritt. Nach Coring kommen die motorischen Nerven des Gaumens, welche aus dem Nervus petrosus superficialis major des N. Facialis stammen und in der Bahn des N. palatinus major verlaufen. Sie innervieren den M. levator veli palatini und den M. levator uvulae. Der M. tensor veli palatini erhält seine Innervation aus dem N. mandibularis, und zwar aus dem Ganglion oticum, welches unmittelbar unterhalb des Foramen ovale dem N. mandibularis medianwärts anliegt.

Die Bewegungen des weichen Gaumens und deren Registrierung.

Die Bewegungen des weichen Gaumens erfolgen durch Betätigung eines komplizierten Muskelsystems. Verhältnismässig einfach ist die Wirkungsweise des M. azygos uvulae, der das Gaumensegel in der sagitallen Richtung zusammenrafft und insbesondere das Zäpfchen hebt. Bei Zusammenziehung des M. levator veli palatini wird die Hauptmasse des weichen Gaumens emporgehoben. Dieser Muskel ist es, der in erster Linie den Abschluss zwischen Rachen und Nasenhöhle ermöglicht, während die Hebung der seitlichen Teile durch den M. tensor veli palatini be-

sorgt wird. Als Antagonisten dieser beiden Muskeln sind die Mm. Glossopatalinus und palatopharyngeus anzusehen, die den Bogen des Gaumensegels abflachen und dessen freien Rand herabziehen. Bei den manigfaltigen Stellungsänderungen der beweglichen Platte, die das Gaumensegel darstellt, ändert sich auch seine Dicke.

Die Bewegungen des Gaumensegels wurden früher mittels entsprechend geformter Fühlhebel entweder von der Mundhöhle aus (Weeks) oder von der Nasenhöhle aus (Czermak, Genzen, Allen, Gutzmann, Zwardemaker, Eijkman) registriert, sind aber wegen der nicht zu vermeidenden Reflexwirkungen verlassen. Nach Schilling beschränkt man sich jetzt auf die Registrierung der Nasenluft, nach Rosapelly und Rousselot mittels Nasenolive und Gummischlauch, da die Strömung der Nasenluft eine Funktion der Velumbewegung ist.

Man unterscheidet tonische Krämpfe, bei denen länger andauernde tetanische Muskelkontraktionen vorhanden sind und klonische Krämpfe, bei denen die Muskeln stossweise sich zusammenziehen. Beim Gähnen z. B. tritt eine tonische Kontraktion der Gaumenmuskeln ein. Bei andauerndem tonischen Krampf kann sich Autophonie einstellen, d. h. eine abnorme laute Wahrnehmung der eigenen Stimme in innern des Kopfes.

Das Hörphänomen (Ohrknacken).

Bei klonischer Zusammenziehung dieser Muskeln wird ein, manchmal auch in der Umgebung hörbares klopfendes Geräusch wahrgenommen, das nach Frese durch Auseinanderweichen der Tubenwandungen oder plötzliches Abheben des Velum von der hinteren Rachenwand entsteht. Bloch.

Die merkwürdige Eigenart der Hörphänomene konnte der Beobachtung nicht entgehen und hat bereits der ältern Literatur Stoff zum Studium geliefert. So finden wir Mitteilungen über das „Ohrknacken“ aus dem Jahre 1600 bei Fabricius ab Aquapendente (De auditu p. Franscisc, Bolsettam, Venetiis). Dieser Autor hat, wenn auch seine Erklärungsversuche heute kaum noch Bedeutung besitzen, was die subjektive Beobachtung betrifft, zumal er bei sich selber diese Geräusche zu erzeugen vermochte, in deren Beschreibung eine durchaus erschöpfende Darstellung gegeben (zitiert nach Popper). Durch fast drei Jahrhunderte wurden

kopfes, des Bodens der Mundhöhle, der Zungenwurzel und des weichen Gaumens statt, während sich die Schenkel den der Gaumenbögen näherten. Zuweilen traten auch in der Muskulatur des Auges, der Nase und des Mundes schnell vorübergehende Zukkungen auf. Die Stärke des Geräusches war verschieden, „oft war es kaum beim festen Auflegen des Ohres zu hören, oft schon in grösserer Entfernung". Ebenso wechselte die Häufigkeit der Geräusche. Küpper zählte 140 in der Minute und stellte fest, dass an beiden Seiten stets derselbe Rhythmus meistens auch dieselbe Stärke vorhanden war. Zuweilen setzte das Geräusch auf beiden, oder nur auf der einen Seite eine Zeitlang aus. Auch während des Schlafes war das Geräusch hörbar. Schmerzhafte Gefühle waren mit diesen Erscheinungen nicht vorhanden. In diesem Falle sah Küpper die klonischen Krämpfe in der Muskelgruppe. wie er sich ausdrückte, welche den Bissen aus der Mundhöhle in den Schlund befördert: also Mm. Styloglossi, mylohyoidei, glossopalatini, levatores veli palatini und tensores velipalatini. Küpper nahm auch an, dass der Krampf des letzteren Muskels das Geräusch verursachte. Er war auch der Ansicht, dass diese Krampfform als „ein Reflexkrampf" aufzufassen sei, das von den „sensitiven Nerven" der erkrankten Schleimhaut, (Patient hatte einen heftigen Nasenrachenkatarrh), auf die betreffenden motorischen Nerven übertragen worden sei, betonte jedoch, dass die Existenz des Katarrhes allein nicht zur Erzeugung dieses Krampfes genügt, sondern ein besonderes dazu disponiertes Invidium erforderlich ist. Bemerkenswert ist, dass in diesem Falle die Krämpfe durch Druck auf gewisse Punkte oft momentan beseitigt werden konnten. So hörte der Krampf auf, bei Druck auf die Zungenwurzel und wurde vermindert durch Druck auf den Nervus occipitalis minor, neben der Insertion des Sternokleidomastoideus. Die Anwendung des konstanten Stromes sowie anderweitige Behandlung zeigte keine günstige Resultate. Nach Klien müsste es sich in diesem Falle um reflektorische durch periphere Reize ausgelöste rhytmische Zuckungen handeln.

Holmes hatte 1879 über eine 17-jährige Patientin berichtet die bisweilen Anfälle von Krämpfen in den Muskeln des linken Vorderarmes und der linken Seite der Brusthälfte sowie unwillkürliche klonische Zuckungen des Kehlkopfes „das von einem merkwürdigen Knacken in beiden Ohren begleitet war", gehabt hatte. Das Geräusch war 18 Zoll vom linken und 8 Zoll vom

Hälfte des vergangenen Jahrhunderts unbeachtet geblieben. Aber auch später fand man sowohl in Bezug auf die Mechanik und Lokalisation dieser Geräusche als auch auf die Aetiologie des immerhin scharf charakterisierten, Krankheitsbildes verschiedene Erklärungen.

Aeltere Kasuistik aus der Literatur der Ohrenheilkunde.

Es muss bemerkt werden, dass die ältere Kasuistik meist aus der Literatur der Ohrenheilkunde entspringt. Diese aber, über den unmittelbar für den Otologen wichtigen Momenten hinaus, den übrigen, vom Stanpunkte des Nervenarztes zu würdigenden Gesichtspunkten nicht durchaus genügende Beachtung geschenkt hat.

Im Jahre 1854 hatte Holms die Gelegenheit einen Fall, den Bigelow in Boston in Behandlung hatte, zu beobachten. Die Geschichte dieses Falles ist in „The Boston Medical and Surgical Journal", November 1877 mitgeteilt worden. Bei dieser Patientin (einem 16 j. Mädchen) schien ein sehr scharfes Knacken aus dem Kehlkopf zu kommen. Das Rhinoskop war noch damals nicht bekannt. Holms äusserte sich zu diesem Fall wie folgend: „In diesm Fall können vielleicht krampfhafte Kontraktionen der Gaumenmuskeln, ohne gleichzeitigen Kontraktionen der Binnenmuskeln des Ohres, als Ursache des Geräusches angenommen werden." Boeck beschrieb 1867 ein knackendes Geräusch im Ohr, das isochron mit dem Puls war. Gleichzeitig mit dem Knacken im Ohre hob sich beim betreffenden Patienten der Kehlkopf und der Winkel, den der Boden der Mundhöhle mit dem Halse bildet wurde fortwährend grösser und kleiner. Beim Oeffnen des Mundes sah man deutlich beständige Hebungen und Senkungen des Gaumensegels und zwar gleichzeitig mit dem Geräusch im Ohr und folglich auch isochron mit dem Puls. Wenn eine Pause im Geräusch eingetreten war so konnte man dasselbe durch eine Schluckbewegung hervorrufen. Boeck bemerkte, dass es ihm unerklärlich war, durch welche Ursache jene klonische Kontraktionen der verschiedenen Muskelgruppen hervorgerufen worden sind. Nach den Angaben von Boeck sollten die klonischen Zuckungen bereits nach der dritten Sitzung einer, mit dem „induzierten Strom" eingeleiteten Behandlung gänzlich aufgehört haben, und der Patient verspürte das Knacken nur noch dann im Ohr, wenn er eine Schluckbewe-

gung machte. Boeck bemerkte, dass das letztere wohl im geringeren Grade auch bei Gesunden vorkommt.

Im selben Jahre schrieb Schwartze einen 18 j. Seminarist der seit fünf Jahren links über schnell hintereinander objektiv hörbare Geräusche mit synchronischer Gaumensegelhebung und zuckender Einziehung des zentralen und hinteren Trommelfellsegmentes klagte. Weiterhin sah er einen 40 Jahre alten Lehrer der seit 12 Jahren an knackenden Geräuschen in beiden Ohren mit ruckweiser Velumhebung von 1—2 mm litt. Gleichzeitig war eine rhinoskopisch wahrnehmbare zuckende Verengung des Ostium pharyngeum nachweisbar. Bei einem 5 j. Mädchen fand derselbe nach verschwundener Schwerhörigkeit ein mehrere Zoll weit hörbares Ohrenticken im Tempo einer Taschenuhr ohne sichtbare Gaumensegelbewegung.

Leudet beschrieb 1869 eine 26 j. Frau, die seit ihrem 13. Jahre an über Supraorbitalneuralgien und Blepharoclonus klagte, bei der auf der rechten Seite, ein 120 mal in der Minute dem Tick synchrones lautes Geräusch hörbar war, welches von Velumzuckungen mit Abweichung nach rechts und Trommelfellbewegungen begleitet war. Psychische Aufregungen steigerten das Leiden.

Einen klonischen Krampf der Muskeln der Tuba Eustachii, beobachtete Politzer im Jahre 1870 bei einem Kinde von 12 Jahren bei dem sowohl subjektiv, wie auch objektiv im Ohr ein „fast rhytmisches Ticken" hörbar war, welches nur zeitweise von kurzen Pausen unterbrochen wurde. Es zeigte sich ein mit dem Knacken im Ohr zusammenfallendes Zucken der entsprechenden Seite des Gaumensegels. „Drängte Patient die entsprechende Hälfte des Gaumensegels in die Höhe so hörte das Geräusch auf". Nach wiederholter Anwendung des Induktionsstroms wurde Heilung erzielt. Politzer erwähnt in seinem Lehrbuche der Ohrenheilkunde, weitere Fälle von Zuckungen der Tuben-muskeln mit Tickgeräuschen und gleichzeitigen Gaumensegelbewegungen. Sie sollen dem Willen nicht unterworfen sein und auch im Schlafe auftreten.

Eine 50 j. Patientin von Valtolini zeigte 1870 ein dem „Uhrticken" ähnliches Ohrgeräusch. Ein Patient von Moos zeigte während des Kauens ein objektiv hörbares Knirschen in einem Ohre. Küpper berichtet im Jahre 1873 über einen 20 j. nervösen Mann der unter anderem über ein eigentümliches Geräusch in den Ohren geklagt hat. Zugleich mit dem Geräusch fand in demselben Rhythmus, von 140 Zuckungen in der Minute, ein Heben des Kehl-

dann keinerlei, über den anfänglichen Stand der Sachlage hinausgehenden Erkentnisse zutage gefördert, obgleich einige Forscher dieser Frage näher getreten sind. Wie Johannes Müller, Hyrtel und andere. Eine entscheidende Erklärung dieser Phänomene kann man nur selten eruieren. E. Popper äusserte sich 1920, dass die verschiedene Höhrfärbung dieser Geräusche in eindeutigem Zusammenhang mit dem Orte und der Art ihrer Auslösung steht. Er meinte, dass eine Berücksichtigung des besonderen Gehöreindruckes wäre zugleich als präzisiertes, nach anatomisch-physiologischen Momenten orientiertes, Differenzierungsprinzip gewesen. Bei den, unten zu erwähnenden, rythmischen und mit dem Puls synchron auftretenden Geräuschen scheint die Auffassung zutreffend zu sein, dass es sich um eine Fortleitung von Gefässgeräuschen handeln könnte. Hierher gehören die Venengeräusche (Goldflam und Mayrson). Es können, wie die Beobachtung von Vali 1905 zeigt, Geräusche durch Kontraktion der Pharynxmuskulatur hervorgerufen werden. Es sind solche auch auf die Kontraktion des M. Stapedius und auch auf andere Motilitätsvorgängen im eigentlichen Mittelohr bezogen worden. Gad glaubt, dass ein Reiben der Gehörknöchelchen aneinander für derartige Phänomene als Ursache in Betracht käme. Diese Entstehungsmöglichkeiten sind wahrscheinlich weniger bedeutsam und durch verhältnismässig wenige Beobachtungen gestützt. Eine grössere Bedeutung kommt den Fällen zu in welchen die Auslösung der objektiven Geräusche mit Kontraktion des Tensor veli palatini oder des Tensor tympani in Zusammenhang gebracht werden. Aber selbst jene Fälle, in denen der Konnex des häufig rhythmischen Spieles des Gaumensegel oder Trommelfellspanners mit dem unmittelbar an jede ihrer sichtbaren Zuckungen sich anschliessenden Ohrgeräuschen, ausser Zweifel scheint, lässt sich nur vereinzelt die sichere Feststellung, in welcher Art diese Geräusche von den Kontraktionen abhängen, erklären. Immerhin dürfte zunehmend jene Anschauung geltung gewinnen, die vor allem, in den Kontraktionen des Tensor veli palatini die massgeblichste Ursache der Ohrgeräusche steht.

Eine der in physiologischer und klinischer Hinsicht eigentümlichsten Klonien ist der klonische Krampf des M. Veli palatini, mit seiner auffallenden Begleiterscheinung, dem objektiv hörbaren rhytmischen „Ohrticken". Wegen der Ungefährlichkeit dieser Erscheinung ist dieselbe bis zu den Veröffentlichungen der zweiten

rechten Ohr hörbar. Patientin wusste nicht genau anzugeben wann diese Phänomene sich zuerst zeigten. Bei der laryngoskopischen Untersuchung konnte man feststellen, dass sich gleichzeitig mit dem Knacken und der Hebung des Kehlkopfes der levator veli palatini und der Tensor veli palatini anspannen, das Velum Palatinum sich hebe und die „Lippen der Ohrtrompeten von einander weichen".

Boemer beobachtete im Jahre 1879 einen 19-j. schwächlichen Mann, der rechts ein 10 Fuss weit hörbares und 100 bis 150 Mal in der Minute wiederholtes Geräusch aufwies, welches trotz Einführung einer Bougie in den rechten Isthmus-tubae fortdauerte aber unter dem Willenseinfluss des Patienten anhielt und nach Aufhören willkürlich als „unliebsame Spielerei" wieder hervorgerufen werden konnte.

Creswell sah 1880 eine 23 j. Patientin, welche an Otitis media litt und besonders beim Kauen ein objektiv hörbares Ohrknacken zeigte, ohne dass eine Trommelfellbewegung dabei sichtbar war.

Charles A. Todd konnte 1881 einen 28 j. Neurastheniker beobachten, der ein Fuss weit hörbares Geräusch produzierte, mit gleichzeitigen Velumzuckungen. Im selben Jahre beschrieb auch Tuczek eine 29 j. anämische Melancholica, die an ein 20 cm weit hörbares „Nägelknipsen ähnliche" Ohrgeräusche litt. Das Geräusch trat 144 Mal in der Minute auf und war von Undulationen der Vena jugularis begleitet, bei einem 72 schlägigen Puls. In diesem Falle wurde aber die Velumbewegung vermisst.

Gruber beschreibt in seinem Lehrbuch der Ohrenheilkunde einen Studenten, der an einseitigen „entotischen" Geräuschen mit gleichzeitigen Velumkontraktionen zu leiden hatte, die aber durch systematische Willenerziehung in einigen Wochen zum Verschwinden gebracht worden sind.

Brandeis beobachtete im Jahre 1883 ein 12 j. nervöses und anämisches Kind, das seit einem Jahre ein weit hörbares Geräusch aufwies. Dieses wiederholte sich 120 Mal in der Minute, trat beiderseits auf und war mit synchronen Zucken der Trommelfell-Gaumensegel und der äusseren Halsmuskulatur verbunden. Bei Rhinoskopie hörte die Erscheinung, bei blossem Druck auf die Gaumenmuskulatur nicht auf. Derselbe sah auch eine Hysterica, die an einer chronischen Rhinopharyngitis gelitten hatte und links ein 9 Meter weit hörbares Geräusch von sich

hören lies, welches nach mehrsekundigen Pausen sich 4—5 Mal rasch wiederholte.

Im Januar 1883 wurde von Cornelius Williams in einer Versammlung der Ramsey Co. Medical Society eine 12 j. Patientin vorgestellt, die aus einer Familie stammte, deren Mitglieder „alle von ausgeprägt nevösem Temperament" waren. Als die Patientin 10 Jahre alt war und während der Nacht einmal ihr Bett verlassen hatte, verfehlte sie den Rückweg und gelangte irrtümlicherweise in das Zimmer ihrer Grossmutter. In der Dunkelheit legte sie ihre Hände auf die alte Dame, dieselbe erschreckte dadurch, und das Kind war durch das Schreien der Grossmutter so in Schrecken versetzt, dass sie beinahe in Krämpfe verfiel. Am folgenden Tage, heisst es in der Krankengeschichte, „war sie blass und nervös und gewann ihre gewohnte Munterheit mehrere Tage nicht wieder". Dieser Zufall ereignete sich im Frühling 1880 und bald darauf bemerkte das Kind, dass in seinem Munde „ein eigentümliches tickendes Geräusch hervorgebracht wurde." Da es aber keine Beschwerden davon hatte, so verschwieg sie es und erzählte niemandem davon. Im folgende Juni fiel sie in einen See, wurde aber gerettet. Kurze Zeit darauf machte Sie ihre Mutter auf dieses Geräusch aufmerksam, welches jetzt kontinuierlich geworden ist. Beim Einblick in die Mundhöhle der Patientin bemerkte man gleich, dass der Gaumensegel schnell erhoben und gesenkt wurde, ohne dass es zu einer Anspannung in seiner ganzen Ausdehnung kommt. Im Moment der Erschlaffung der Levatoren wurde ein Geräusch erzeugt, welches „mit dem Ticken einer kleinen Messinguhr verglichen werden konnte" und in einem ruhigen Zimmer in etwa 20 Fuss Entfernung gehört wurde. Das Ticken entsprach einer vollständigen Kontraktion und Erschlaffung der Gaumenheber und wiederholte sich, wie die Zählungen ergaben 120 Mal in der Minute, mit geringem Wechsel in der Frequenz. Wenn der Mund weit geöffnet wurde so schien sich der Azygos Uvulae zuweilen zu kontrahieren, doch schien es Williams, dass diese Kontraktion physiologisch sei. Die Stimme des Mädchens klang natürlich, sie konnte sogar „korrekt singen", wobei „sie die Brusttöne ohne Schwierigkeit hervorbringt, während die Kopfstimme versagte". Patientin atmete für gewöhnlich durch den Mund und hielt denselben gewohnheitsgemäss auch im Schlafe offen. Der Krampf der Levatores hörte während des Schlafes auf. In unregelmässi-

gen Intervallen stellte sich 50 bis 100 Mal am Tage ein kurzandauernder Krampf des Zwerchfelles ein, wodurch eine plötzliche und tiefe Inspiration in zwei oder drei Absätzen, wie beim Schluchzen zustande kam, worauf eine verlängerte Respiration folgte. Williams war der Meinung, dass diese Affektion „aller Wahrscheinlichkeit nach mit Chorea zusammenhängen sollte." Einige Daten aus der Krankengeschichte befestigten seine Annahme in dieser Richtung. Er stützte sich auf die Tatsache, dass die Krämpfe im Frühjahr auftraten. Mit dieser Annahme folgte er der Ansicht von Weil Mitschel, der hinsichtlich der Aetiologie der Chorea viel Gewicht auf Klima und Jahreszeit gelegt hat, das sich aus seinen Beobachtungen ergeben hatte, dass die Erkrankung im Frühjahr und im kalten Klima häufiger vorkomme. Chorea kommt auch häufig bei Mädchen in dem Alter der eben beschriebenen Patientin vor. Zur Erhärtung seiner Annahme führte Williams auch die von Thomas Weston festgestellte Tatsache an, dass die Chorea öfter bei Brünetten als bei Blonden vorkommt. Abgesehen von der Disposition nahm Williams als unmittelbare Ursache den Schreck an, dass der Gaumenheber motorische Nervenfasen von Facialis durch die Verbindung seines Stammes mit dem Nervus Vidianus erhält. Der M. stapedius wird gleichfalls mit einem Nervenfaden vom Facialis versehen. Choreatische Krämpfe von Muskeln, welche vom Facialis innerviert werden sind häufig, eine choreatische Affektion der Muskeln des weichen Gaumens war aber bis dahin unbekannt. Der einzige Fall, welchen Williams seinerzeit in der Literatur auffinden konnte, war derjenige von Holmes. Auch Ziemsen sagte in seinem Lehrbuch: „Krampf des weichen Gaumens ist fast ganz unbekannt". „Auch das Verhalten der affizierten Muskeln bei Krämpfen, welche vom N. facialis und solchen, welche von den motorischen Fasern des Trigeminus abhängig sind, ist unbekannt". Unregelmässige Vibrationen einiger Gaumenmuskeln wurden in vorgeschrittenen Fällen von „locomotorischer Ataxie" beobachtet (zitiert nach Williams). Williams äusserte sich wie folgt: „rhytmische choreatische Kontraktionen irgend eines Muskels, welche eine so lange Zeit andauern würden, müssten als ein ungewöhnliches Vorkommen erscheinen. Die Kontraktionen der Gaumenmuskeln halten in diesem Falle, mit fast gleicher Frequenz während die Patientin wacht an und varieren höchstens um 4 – 6 in der Minute. Sie scheinen durch Uebung

oder durch die auf den Gegenstand gerichtete Aufmerksamkeit nicht beeinflusst zu werden. Der Levator palati obgleich er ein willkürlicher Muskel ist, steht nicht bei Jedermann unter der Kontrolle des Willens. Irgend eine psychische Erregung wird daher seine Bewegung wenig beeinflussen können. Er meinte das Geräusch könnte auch durch das Vacuum hervorgebracht werden, welches in dem Augenblick entsteht, in welchem die obere Fläche des Velum das Dach des Nasenrachenraumes, an welches es sich infolge der krampfhaften Kontraktionen angelegt hat, verlässt. Williams hatte auch die Gelegenheit gehabt das Verhalten des Gaumensegels während des Bestehens einer akuten Tonsilitis zu beobachten und fand, dass das Ticken nachliess obwohl der Krampf der Levatoren unvermindert fortdauerte, dass ferner die Erhebung der Velums gegen einer bestehender Schwellung nicht so beträchtlich war, sodass kein vollständiger Verschluss der hinteren Nasenöffnung erfolgte.

Schubert machte im Jahre 1884 an einem 25 j. Manne die Beobachtung, dass derselbe ein mehrmals in der Minute wiederkehrendes Knacken mit beidseitiger Gaumensegelhebung aufwies, aber ohne begleitende Trommelfellbewegung, wie es auch in anderen Fällenkonstatiert worden ist.

Schech beschrieb 1886 einen 23 j. Mann der drei Jahre nach einem Nasenbruch ununterbrochen nicht nur an Nasenschmerzen sondern auch an laut knackenden Ohrgeräuschen, die sich 40 bis 120 Mal in der Minute wiederholten mit gleichzeitigem Zucken von Tensor und Levator veli palatini gelittten hat.

Im Jahre 1887 beobachtete Seifert eine 28 j. Frau, die an Facialisspasmen litt und nebenbei von einem, objektiv hörbaren, knackenden Geräusch, mit gleichzeitigem Velumzuckungen befallen war.

Oppenheim und Siemerling beschrieben 1887 einen Fall in dem das gleiche Symptomenbild auftrat und auf ein Aneurysma der Arteria vertebralis zurückgeführt worden ist, welche also auf eine reflektorische Entstehung bezogen wurde.

Schadle beobachtete 1888 eine Frau, die ein 15 Zoll weit hörbares Uhrtickengeräusch zeigte, mit synchroner Hebung des Gaumensegels und welches nach einer vorgenommenen Tonsillektomie verschwand.

Oppenheimer publizierte im Jahre 1889 einen Fall von Zuckungen die sich auf Gaumen und Mundbodenmuskulatur sowie

auf die äussern und innern Kehlkopfmuskulatur erstreckten. Er verlegt die Ursache für die in Rede stehende lokalisierte Krampfform in ein organisches Ohrleiden.

Von Urbantschitsch beschrieb 1892 im Handbuch der Ohrenheilkunde von Schwartze ein 50 cm. weit hörbares Geräusch, das durch Druck auf das Velum gehemmt werden konnte, sowie einen Fall wo ein linksseitiges, objektiv hörbares Ohrticken durch Druck auf die rechte Parietialregion hervorgerufen worden war. Er berichtet auch über ein 12 j. Mädchen das früher eine Schreckchorea durchgemacht hatte, welches infolge eines neuen Schreckens, ein knackendes Ohrgeräusch, das im Schlaf aufhörte, aufwies. So schreibt auch Walb im selben Handbuch über einen Fall, wo „ein regelmässiges jedesmal mehrere Minuten hindurch in immer rascheren Tempo auftretendes Ohrknacken, das im ganzen Zimmer gehört wurde, mit isochronischen Einwärtsbewegungen des Trommelfelles" zu konstatieren war. Valentin beobachtete 1894 einen 10 j. zarten Knaben der wegen eines linksseitig etwa einenMeter weit hörbares Ohrgeräusches in Behandlung kam das unregelmässig bis zu 80 mal in der Minute auftretende Ohrticken war mit leichten Zuckungen und Heben der linken Velumhälfte vergesellschaftet.

In einem Falle von Kaufmann (1895) zeigte ein 14 j. nervöser Knabe, nach einem Traum in 60 cm. weit hörbares, bis über 150 mal in der Minute unregelmässig auftretendes Knacken, welches häufiger rechts als links auftrat und mit rechtsseitigen Velumzuckungen verbunden war,wobei rhinoskopisch keine Tubenbewegungen wahrnehmbar waren. Das Geräusch konnte von den Patienten durch Willensanstrengung unterdrückt, sowie hervor gerufen werden. Im selben Jahre sah auch Heflebover eine 35 j. Frau mit rechtsseitiger Ohreiterung, die beiderseits ein lautes Ohrticken mit gleichzeitiger, linksseitiger Trommelfelleinziehung und Zucken des Velum und der Halsmuskulatur hatte.

C. Brieger beschrieb 1896 einen 25 j. der Simulation verdächtigen Hystericus, welcher auch die äusseren Ohren getrennt beliebig zu bewegen vermag. Derselbe hat sich selbst zur Bekämpfung von Spannung im rechten Ohr ein Ohrgeräusch angewöhnt, welches häufiger und stärker rechts als links, in unregelmässigem Rythmus und unregelmässiger Intensität bis 150 Mal in der Minute auf Maximaldistanz von 12 Metern gehört wurde. Rhinoskopisch wurde deutlich eine flatternde Bewegung

an der Vorderfläche der lateralen Tubenwand wahrgenommen. In Narkose und Schlaf sistierte die Erscheinung. Nach einer Tenotomie des Tensor tympani hörte dieselbe nach kurzer Zunahme vorübergehend auf, um dann während 16 Tagen mit isochronischen Mitbewegungen des früher ruhigen Velums und des Kehlkopfes wieder zu erscheinen. Nach 16 Tagen hörten die Gaumenmitbewegungen trotz der Fortdauer der Geräusche auf. Verschiebung der vorderen Tubenlippe mittels des Katheters unterbrach jeweilen das Geräusch.

Schwager sah 1896 ein 14 j. Mädchen, das 4 Jahre lang nach einem Traume ein linksseitiges auf 20 cm. Distanz hörbares Ohrgeräusch hatte, mit gleichzeitigem Velumzucken. Aufmerksamkeit unterdrückte vorübergehend, das laut Angabe der Mutter, auch im Schlafe vorhandene Geräusch.

Avellis berichtet 1889 von einem 39 j. Neurastheniker, der seit 4 Jahren Tag und Nacht an ein rechts stärker als links bis 250 cm. weit hörbares Ohrticken litt. Fernerhin sah derselbe Autor einen 17 j. Kaufmann, der nach einer Parazentese des linken Trommelfells zuerst rechts und einen Tag später auch links ein dem Puls isochrones Geräusch, mit gleichzeitigem Zucken von Velum Zunge und Mundboden bekam. Nach Discision des Tensor Veli am Gaumensegel blieb das Geräusch 10 Stunden aus, worauf es dauernd wiederkehrte und vom Patienten „mit Vorliebe seinen Geschäftskollegen demonstriert wurde".

Brod sah 1902 ein 8 j. Mädchen, das nach Ohrenschmerzen das Gefühl eines bewegten Fremdkörpers im Ohr empfunden hatte und gleichzeitig ein Ohrgeräusch produzierte in einem Rythmus von 132 in der Minute, das im Schlaf und bei mechanischen Manipulationen der verschiedensten Art vorübergehend zum Verschwinden gebracht werden konnte.

Pick berichtet 1902 von einem schwachen und nur mit dem Stetoskop wahrnehmbaren Geräusch, das sich etwa 120 mal in der Minute wiederholte und mit „choreatischen Zuckungen des Velums und gleichzeitiger Erkrankung von Nasen und Rachen" einherging.

Genauer beschsieb Valentin im Jahre 1902 ein 13 j. etwas nervöses Mädchen, das in einer poliklinischen Behandlung wegen eines objektiv hörbaren Ohrgeräusches stand. Am Trommelfell war nichts zu sehen. Bei geöffnetem Mund traten allerlei unwillkürliche Schluck- und Würgebewegungen auf, selbst wenn die Zunge gar nicht berührt wurde. Nach Kokainisierung blieben dieselben aus,

und man sah dann synchronisch mit dem Ticken ein ganz leichtes Zucken in der linken Hälfte der oberen Gaumensegelpartie, das manchmal mit einer deutlichen, etwa 1—2 mm betragenden Velumbewegung einherging. Bei der Rhinoskopia posterior, sowie bei jedem Druck auf das Gaumensegel hörte das Geräusch vorübergehend auf. Die zuckenden Schleimhautstellen entsprachen den Endpartien des Tensor veli, da wo seine sehnige Umwandlung beginnt. In diesen, wie auch in den oben angeführten Fällen konnte nur die Kontraktion dieses Muskels die Geräusche verursachen. Auffallend bei dem letztgenannten Fall war die Tatsache, dass die Tubenöffnung nicht deutlich beim hören des Geräusches geöffnet wurde. Das Oeffnen der Tube ist eine Funktion, welche allgemein dem Tensor zugeschrieben wird.

Valentin meinte aber, dass eine solche Eröffnung des Ostium pharyngeum tubae durch den Tensor überhaupt nicht vorkommt. Er war der Meinung, dass der Tensor veli zwar die innere Tube in ihrem ganzen Verlauf eröffnete, dass aber gerade am Ostium tubae, welches ohnehin in Ruhe offen steht, er ganz wirkungslos ist.

Gruber hat in solchen Fällen psychische Behandlung empfohlen. Er meinte die Patienten sollten jeweilen suggestiv ermahnt werden durch eigene Energie die Gewohnheit des Ohrtickens zu überwinden. Diese Behandlung schien manchmal eine Besserung zu bringen. Interessant erscheint die Tatsache, dass der Anatom Prof. Zimmermann von Natur und auch schon infolge Uebung eine grosse Fertigkeit in willkürlicher Kontraktion einzelner, sonst nur gruppenweise zusammenhängender Muskeln besass. Er konnte ziemlich laute Geräusche erzeugen, bei denen auch das Velum gehoben wurde, doch konnte er bei einiger Aufmerksamkeit die Velumbewegungen bis auf ein leichteres Zucken des oberen Teiles ausschalten, auch dann hörte man das Knacken einen Meter weit.

Die französischen Neurologen bezeichneten 1899 die ganze Gruppe analoger Leiden als „Tics mentaux (Brissaud,) lecons sur les mal nerv. (1899). War man dieser Meinung so hat man folgende therapeutische Versuche gemacht: Massage der Tubenöffnung (Szenes), Behandlung des oft bestehenden Katarrhs. (Bückner) Einführen von Bougies in die Tube (Kaiser,) Elektrisieren (Valtolini) Gehörgangstamponade (Tuczek) Tonsillotomie (Schadle), perforation des Trommelfells (Burnett), Tenotomie des Tensor tympani (Brieger) oder das Tensor veli palatini

(Avellis). Doch sah man nur rechts geringe Erfolge. Meige schlug mit Gruber eine psychische Behandlung vor. Beide suchten durch Abgewöhnung die Krämpfe zum Aufhören zu bringen. Da aber, wie es meist der Fall war die Zuckungen keine grosse Beschwerden verursacht haben waren die Patienten von der psychischen Willenstherapie nicht begeistert und vernachlässigten dieselbe.

Ohrticken durch Kontraktion des Tensor Veli hervorgerufen.

Früher wurde allgemein angenommen, dass das durch die Gaumensegelkontraktion bedingtes plötzliches Oeffnen der einander klebenden Lippen der Tuba Eustachii als Quelle des Objektiv hörbaren Ohrgeräusches zu gelten hat. Später wurde angenommen, dass die Entstehungsursache des Geräusches mehr in das Innere der Tubenenge zu verlegen sei. Besonders aus den Arbeiten Valentins geht hervor, dass in der Hauptsache und in der Mehrzahl der Fälle nur der Tensor veli palatini für die Auslösung dieser Art objektiver Geräusche in Betracht komme, während andere Muskeln, namentlich auch andere Gaumenmuskeln, dabei kaum eine Rolle spielen können. Valentin erklärt die Entstehung dieser Geräusche folgendermassen: „Der Tensor veli ist ein Musculus circumflexus, dessen Sehne sich über einen Schleimbeutel um den Hamulus herumschlingt, um dann in die breite Gaumenaponeurose auszustrahlen. Bei kräftiger Kontraktion erzeugt wahrscheinlich der Ruck der geknickten Sehne das bekannte Geräusch".

Klien will diesen Fall Valentins zu der Gruppe der reflektorisch bedingten, rhytmischen Zuckungen rechnen, wenn schon hier auch Beziehung zur Hysterie vorliegen. Valentin hielt diese Gaumensegel-Zuckungen für rein psychisch bedingt und glaubte, dass sie aus einer Angewohnheit entstehen. Der allgemeinen Ansicht, dass die mit der Tensorkontraktion verbundenen Geräusche durch Auseinanderreissen der Tubenöffnung entstehen, konnte sich Valentin nicht anschliessen, da er auf Grund seiner eingehenden salpingoskoposchen Beobachtungen zum Resultat kam, dass das Geräusch, wie erwähnt, durch die straffe Anspannung der Sehne des Tensor selbst erzeugt werde.

Valentin stellte, wie schon frühere Autoren fest, dass das

tickende Geräusch und entsprechend die Tensorkontraktion von manchen Menschen willkürlich erzeugt werden kann.

Mit Gruber nahm Valentin an, dass Kinder dies oft aus Spielerei tun; dass aus der Spielerei eine Angewohnheit werde und diese schliesslich zu unbewussten Kontraktionen dieser Art führe, welche den dieser kontinuierlichen rhytmischen Zuckungen annehmen. Gegen eine solche Erklärung der kontinuierlichen rhythmischen Tensorkrämpfen durch automatische Willensbewegung sprechen nach Klien wichtige Gründe. Es ist zwar nicht zu bezweifeln, dass Tensorkontraktionen samt den typischen Geräuschen oft willkürlich hervorgerufen werden können, dagegen dürfte es unmöglich sein, willkürliche Kontraktionen dieses Muskels in der Form unerschöpflicher rhythmischer Zuckungen zu erzeugen. Auch das in vielen Fällen festgestellte Fortdauern dieser Krämpfe im Schlafe gegen die Auffassung als automatische Willkürhandlung sprechen. Viel wahrscheinlicher ist es mit Klien anzunehmen, dass es sich bei diesen anhaltenden Zuckungen um das Hervortreten eines „latenten Sehnenreflexmechanismus" handelt, der dadurch in Aktion gebracht wird, dass durch Uebung, oder durch andere funktionelle Momente, die normale Hemmungen desselben beseitigt werden. Begünstigend für seine Auslösung dürften alle Momente wirken, welche die Sehnenreflexerregbarkeit erhöhen und den Muskeln in einen für die Auslösung des Reflexes günstigen passiven Spannungszustand versetzen. Die letzte Bedingung kann unter Umständen durch eine willkürliche Spannung der antagonistisch wirkenden Muskulatur geschaffen werden. Aehnlicherweise gelingt es auch den normalen Menschen einen sehr lange anhaltenden Fussklonus zu erzeugen. So ist es auch möglich, dass Kinder, welche nach den Angaben Grubers, durch Spielerei das anhaltende Ohrticken hervorrufen, die Gaumenzuckungen vielleicht durch Einstellen der Gaumenmuskulatur in einen der Reflexauslösung günstigen Spannungszustand, den Eintritt der fortdauernden Zuckungen einleiten.

Für einen solchen Mechanismus kann auch die Beobachtung von Valentin angeführt werden, dass eine Patientin zwar die Tensorzuckungen und damit das Ohrticken willkürlich einleiten konnte, dass sie aber nicht anzugeben wusste, wodurch sie das Ticken hervorrief und sie das einmal hervorgerufene Ticken nicht hemmen konnte. Für das Zustandekommen solcher Zuckungen ist nach Klien Bedingung, dass im allgemeinen neben

einer gesteigert. Reflexerregbarkeit eine erhöhte passive Anspannung des dem Klonus unterliegenden Muskels während seiner aktiven Erschlaffung, vorliegt. Der geknickte Verlauf der Tensorsehne um den Hamulus pterygoideus herum, begünstigt natürlich in ausserordentlichem Masse eine solche passive Anspannung des Muskels respektive der Sehne bei einem bestimmten Kontraktionszustand der Antagonisten und so ist es wohl zu erklären, dass gerade der Tensor zu einem reflektorischen Klonus besonders disponiert ist. Durch einen solchen Mechanismus könnte man die Unerschöpfbarkeit der rhythmischen Zuckungen erklären während bei Willkürbewegungen und bei aus solchen hervorgerufenen automatischen Bewegungen zu erwarten wäre, dass dieselben durch Ermüdung bald schwächer werden, und schliesslich ganz aufhören. Die auch im Schlafe zu beobachtende Fortdauer der Zuckungen dürfte in ähnlichen Fällen, wie die von Valentin nur auf reflektorische Entstehung beruhen. Ferner lässt es sich bei einer reflektorischen Entstehung des Tensorklonus leicht verstehen, dass derselbe oft bei lokalen Erkrankungen der Nasenrachenhöhle und des Ohres entsteht und nach Beseitigung dieser Affektionen schwindet. (Klien) Solche Erkrankungen erzeugen einen zentripetalen Reiz und führen zu Spannungszuständen in der Gaumenmuskulatur, die das Auftreten der Zuckungen begünstigen können. Die Beeinflussung durch psychische Momente spricht nicht gegen den reflektorischen Charakter dieser Zuckungen.

Die psychischen Momente können den Spannungszustand der Gaumenmuskulatur beeinflussen und auf die allgemeine Sehnenreflex-Erregbarkeit einwirken. Aehnlich kann auch die Hysterie das Auftreten dieser Krämpfe beeinflussen. Ob im Falle Valentin ein psychischer Anstoss, oder der durch die lokale Rachenaffektion bedingte periphere Reiz als auslösender Punkt anzusehen ist, ist nicht zu entscheiden, da beide Momente wohl zusammen mitspielen dürften.

Alt berichtet im Jahre 1903 über ein 22 j. Mädchen mit beidseitigem Ohrknacken u. gleichzeitigen Velumzuckungen, ohne sichtbare Ohrenveränderungen.

Pregler sah 1903 eine 30 j. Patientin, die 42 Mal in der Minute „entotische Geräusche nebst Gaumenhebung und Adduktion der Stimmbänder" zeigte, welche bei Phonation aufhörte. Eine andere 20 j. Patientin von Pregler mit adenoiden Wucherungen zeigte dieselben Symptome, aber 240 Mal in der Mi-

nute. So sehen wir, dass kontinuierliche rythmische Zuckungen an den Muskeln des weichen Gaumens nicht ganz selten sind. Eine besondere Bedeutung haben wohl diejenigen Fälle, in denen neben den rhythmischen Gaumensegelzuckungen auch solche der Schlingemuskulatur vorkommen.

Bernhardt behandelt derartige Fälle im Kapitel der Facialiskrämpfe. Er verweist darauf, dass es dahingestellt werden müsse, ob der Facialis überhaupt an der Gaumeninnervation beteiligt sei.

Nach Rauber-Kopsch werden die Muskeln des weichen Gaumens der Levator und der Muskulus Uvulae vom Facialis, der tensor vom Trigeminus innerviert. Hinten sollen Fasern vom Plexus Pharyngeus hinzutreten. Diese differente Versorgung erschwert natürlich die restlose Aufklärung der Innervationsverhältnisse. Die von Bernhardt angeführten Fälle enthalten nur wenig von der Aetiologie. In dem oben angeführten Falle von Williams sowie in dem Urbantschitsch, wird Schreck als Ursache angegeben. Andere nahmen etwas „nervöses“ (Friedmann) oder direkt hysterisches an (Küpper). Angaben über ähnliche Fälle finden sich auch bei Oppenheim. Er will den „Spasmus palatinus“, dessen begleitende Geräusche der auf den Tensor veli palatini zurückführt, in die Gruppe der Trigeminuskrämpfe einbeziehen.

Im Jahre 1904 beschrieb Klien zwei Fälle von kontinuierlichen rhythmischen Krampf der gesamten beim Schluckackt innervierten Muskulatur. In einem Falle war die Zunge einseitig, im andern doppelseitig. Im ersten Falle handelt es sich um einen 53 j. Mann, der geklagt hat, dass er im gleichen Tempo mit den Kehlkopfzuckungen im linken Ohr oft ein Geräusch empfinde, als wenn zwei Eisenstäbchen zusammenschlagen würden. Die Untersuchung ergab als auffälligsten Befund einen kontinuierlichen rhythmischen Krampf der gesamten beim Schluckakt beteiligten Muskulatur der linken Seite. Diese Muskeln zuckten synchronisch blitzartig, grösstenteils sehr ausgiebig in einer Frequenz von 132 bis 160 Schlägen in der Minute. Die Krämpfe waren weder durch Druck auf sensible Nerven noch durch psychische Momente beeinflussbar. Sie bestanden auch im Schlafe. Der weiche Gaumen wurde links rhythmisch gehoben und links verschoben, wobei sich die linken Gaumenbögen der Mittellinie näherten. Die hintere Rachenwand wurde synchron

mit den Gaumenzuckungen nach links verschoben. Gleichzeitig wurde die Zungenwurzel durch Zuckungen des linken Styloglossus erhoben und über den Kehldeckel gezogen. Die Muskulatur des Mundbodens beteiligte sich links sehr deutlich an den Zukkungen. Das Zungenbein wurde ebenso rhythmisch emporgezogen.

Die Mitbeteiligung des Zwerchfelles.

Synchron mit allen übrigen Zuckungen nahm auch die linke Hälfte des Zwerchfelles an den Krämpfen teil.

Auch die oberen Augenlieder wurden synchron in minimalen Excursionen gehoben. Die beiden Gaumenbögen standen links tiefer als rechts und blieben beim Heben des Gaumens deutlich zurück. Die Uvula wich etwas nach rechts ab. Beim Trinken trat häufig Verschlucken, bisweilen mit Eindringen von Flüssigkeit in den Nasenraum ein. Alle einzelnen Buchstaben konnten gut ausgesprochen werden, dagegen hatte die Gesamtsprache einen näselnden Beiklang. Im Gebiet der Hirnnerven war keine Entartungsreaktion nachzuweisen. Schluck und Würgreflex war von beiden Seiten des Rachens aus in gleicher Weise auslösbar. Sensibilität intakt.

Im zweiten Falle handelte es sich um eine 52. j. Frau bei der, wie im oben angeführten Falle nach einem appoplektischen Insult Schluckstörung, gestörte Sprache, ununterbrochenes Zucken im Halse neben anderen Herderscheinungen auftraten. In allen beim Schlingakt beteiligten Muskeln bestanden kontinuierliche rhythmische Zuckungen, aber im Gegensatz zum ersteren Falle waren dieselben doppelseitig. Ihre Aufeinanderfolge etwas irregulär, ihre Frequenz betrug etwa 190 in der Minute. Die Zuckungen waren durch nichts zu beeinflussen und hörten auch im Schlafe nicht auf. Es beteiligten sich die Muskeln des Mundbodens und des Gaumensegels, die Schlundschnürer, die Stylogloss die Thyroidei, die Muskeln in der aryepiglotischen Falten und Taschenbändern, die Adduktoren der Stimmbänder und das Zwerchfell. Ausserdem noch beiderseits synchronische Zuckungen der Intercostalmuskeln. Ferner zuckten in sehr kleinen Excursionen alle Mukeln im rechten untern Facialisgebiet, das Platysma ausgenommen. Der linke hintere Gaumenbogen hing herab, der vordere leicht abgeflacht. Beim Phonieren blieb der Gaumensegel links sehr stark zurück und die Uvula wurde deutlich nach rechts verzogen. Beim Trin-

ken trat leicht Verschlucken ein. Bisweilen sollte auch Flüssigkeit in die Nase treten. Sprache wie beim obigen Falle. An den Gaumenmuskeln war wegen der fortgesetzten Zuckungen die elektrische Untersuchnug nicht durchführbar. In diesem Falle nahm Klien eine Herderkrankung in der Medulla oblongata an. (Erweichungsherd).Was die topischen Diagnose betrifft so meinte Klien, dass auf jeden Fall eine Erkrankung in der Höhe der X. und XI. Gehirnnervenkreuzung anzunehmen ist. Ob sich hier ein einziger Herd so weit nach oben erstreckte, dass sich aus ihm auch die Symptome von seiten des Facialis erklären lassen, oder ob es sich wie meist bei Oblongataerkrankungen um mehrere Herde handelt, war nicht zu entscheiden.

Schwieriger als die Tensorkrämpfe zu erklären, sind die auf reflektorischer Grundlage beruhenden klonischen rhytmischen Zuckungen, die nicht nur auf den Tensor, sondern auch auf die übrigen Gaumenmuskeln und schliesslich auf die gesamte beim Schluckakt beteiligte Muskulatur erstrecken. „Ein Ueberspringen des Sehnenreflexes auf die übrigen Gaumenmuskeln, auch der andern Seite, könnte aus einer Irridation des Reizes auf benachbarte Kerne erklärt werden." (Klien). Bei der Gaumenmuskulatur ist ein solches Ueberspringen des Reizes umso leichter verständlich, als die Tensoren und überhaupt die Gaumenmuskeln in der Regel symetrisch in Aktion treten. Wenn man die in der Literatur beschriebenen Fälle von rhythmischen Zuckungen im Gebiete der Schlingmuskulatur durchsieht, so ergeben sich bestimmte Beziehungen zwischen der Ausbreitungsform und ihrer Aetiologie. In den wenigen Fällen, in denen das Leiden auf direkte Reizung der motorischen Nerven zurückgeführt wurde, waren die Krämpfe stets einseitig und betrafen das Gebiet eines einzelnen Nerven oder auch nur eines einzelnen Muskels. Häufiger sind die Fälle, in welchen sie auf reflektorischem Wege ausgelöst wurden. Meist handelt es sich um neuropathische Personen, bei welchen durch organische Erkrankungen des Ohres, der Nasen- oder Rachenhöhle, die rhythmischen Zuckungen ausgelöst wurden. Solche reflektorische Krämpfe sind meist doppelseitig. Dieses Verhalten zeigten die angeführten Fälle von Boecker, Küpper, Avellisua.

Ob hysterische Krämpfe in den erwähnten Gebieten vorkommen erscheint nach Klien zweifelhaft. Doch scheint der Fall von Williams eine solche Komponente gehabt zu haben. Von zentralbedingten, einseitigen Zuckungen in der Schlingmuskulatur

sind die Fälle von Wagner und Röhmheld zu erwähnen. In dem ersten Falle waren nur die Gaumenmuskeln, im zweiten auch die Rachenmuskeln befallen. Bei allen, durch Erkrankung des Hirnstammes bedingten, doppelseitigen Krämpfen der Schlingmuskulatur, lag die Annahme einer direkten Reizung der medulären Schlingzentren oder zu ihnen führenden intramedulären Bahnen am nächsten. Die Lage der Schlingzentren entspricht der aus den Lähmungserscheinungen erkennbaren Höhe des Herdes. Sie liegen, wie es Klien darstellte, etwas aussen, oben von den Spitzen der Alae cinereae (Markwalder u. a.). Ganz in der Nähe liegt das Atemzentrum und zwar im hinteren Winkel der Rautengrube. Es ist deshalb von Interesse, dass ausser dem Zwerchfell auch die Intercostalmuskeln zuweilen an den Zukkungen teilnahmen.

In den zwei letzten Fällen, in denen alle beim Schluckakt succesive in Aktion tretenden Muskeln, von der Gaumenmuskulatur bis herab zum Zwerchfell, synchron sind, rhythmisch zuckten, waren die Krämpfe im Anschluss an appoplektische Insulte eingetreten; als gemeinsamer Obduktionsbefund fanden sich „appoplektische Cysten in den analogen Regionen des Kleinhirns."

Klien hat auf Vorkommen solcher Gaumensegelkrämpfe, ähnlich wie vor ihm Oppenheim, im Zusammenhang mit organischen Hirnveränderungen aufmerksam gemacht. In dem einen Falle Oppenheims, der diese Störung ebenfalls auf das Kleinhirn zurückführte, war ein Kleinhirnherd, ein Tumor vorgelegen. Popper hatte auch die Gelegenheit einen Fall von Vierhügeltumor zu beobachten, der ante Exitum Gaumensegelkrämpfe zeigte an die sich zeitweilig auch Krämpfe der tieferen Schlundmuskulatur anschlossen.

Klien gruppierte diese Fälle von rhythmischen Zuckungen:

1. in solche, die auf Grund von direkter Reizung motorischer Nerven,
2. welche auf Grund eines reflektorischen Mechanismus,
3. welche auf der Basis einer hysterischen Reaktion und
4. welche auf Grund einer organischen Erkrankung des Zentralnervensystems entstehen.

Bei Reizung eines motorischen Nerven erstrecken sich die Krämpfe nur auf dessen Innervationsgebiet. Reflektorische Krämpfe können sich im Gebiet eines Muskels oder eines Nerven oder in Muskelgruppen abspielen. Sie können einseitig oder doppel-

seitig sein. Bei echten hysterischen Zuckungen wäre aber zu erwarten, dass nur Muskelgruppen beteiligt sind. Klien meinte dass rhythmische Krämpfe des Tensor veli palatini und anderer Gaumenmuskeln auch einseitig auf hysterischer Basis vorkommen, indem auf rein psychogene Wege Spannungszustände im Tensor hervorgerufen werden können, die ihrerseits das Entstehen reflektorischer Klonismen auslösen. Dagegen können, synchrone sich mehr auf die Schlingmuskeln erstreckende rhythmische Krämpfe auf hysterischer Grundlage, wenn überhaupt, nur doppelseitig vorkommen. Die bei der Erkrankung des Zentralnervensystems auftretenden Krämpfe dieser Art werden sich auf das Gebiet einzelner Nerven beschränken, wenn der Reiz auf die motorischen Kerne, die zu ihnen führenden Bahnen, oder die austretenden motorischen Wurzeln wirkt. Sie werden sich auf Muskeln verschiedener Nervengebiete erstrecken, die einander bei reflektorischen Vorgängen zugeordnet sind, wenn der Reiz auf die entsprechenden Reflexzentren bzw. auf deren zu oder abführenden Bahnen wirkt. Als Beispiel für solche Fälle in denen Krämpfe auf direkte Reizung des motorischen Nerven zurückgeführt werden können, sind die Fälle die Schütz (1882) Schüssler und Peyser (1895) zu nennen. In den beiden ersten Fällen handelte es sich um Spasmus facialis in denen auch Zuckungen am Gaumensegel stattfanden. Im Falle von Peyser bestand rechts kontinuierliche rhythmische Gaumenkrämpfe, dabei war der rechte Gesichtsfacialis etwas schwächer innerviert, der Gaumen war rechtsseitig etwas abgeflacht und blieb bei der mit der Phonation einhergehenden Hebung zurück. In diesem Falle bestand eine schwere Otitis (Cholesteatom), die zur Auslösung reflektorischer rhythmischer Krämpfe führen kann. In den Fällen von Lachmund (1907) und Hess (1914) kommt eine Erkrankung eines motorischen Nerven als Ursache für die Entstehung in Frage. Im Falle Lachmund handelt es sich um kontinuierliche rhythmische Zuckungen im rechten Levator veli palatini. Gleichzeitig bestand eine leichte Parese dieses Muskels und des rechten Facialis. Weiterhin war rechterseits in der Muskulatur der Wange und des Kinns „ein fibrilläres Zittern in verschiedener Stärke". Im rechten Felsenbein fand sich eine Eiterung und ein Cholosteatom. Aus der Ohraffektion erklärt sich zunächst die Parese und das fibrilläre Zittern im Facialis-Gebiet. Lachmund hielt es für wahrscheinlich, dass durch den, nach den Symptomen anzu-

nehmenden kariösen Prozess, auch der Labyrinth zerstört war und zu einer Reizung des Ganglion geniculi durch die im Nervus petrosus superficialis zum Ganglion sphenopalatinum laufenden Fasern und der aus diesem entspringenden Rami palatini gekommen sei. Gegen eine solche Deutung spricht aber die Tatsache, dass eine Innervation der Gaumenmuskeln durch den Facialis unwahrscheinlich ist. Lachmund hat auch die Hypothese aufgestellt, dass vielleicht infolge einer aufsteigenden Neuritis der Facialiskern in einem Reizzustand geraten sei, durch den die Zukkungen in beiden Muskelgebieten hervorgerufen worden sei.

Im Falle Hess handelt es sich um rhythmische Zuckungen des Kehlkopfes nach unten, die sich 25 bis 30 Mal in der Minute wiederholten und im Schlafe nicht aufhörten. Der Ramus descendens Hypoglossi, welcher diese Muskeln versorgt, war in Verwachsungen eingebettet, die sich in der Nachbarschaft einer aneurysmatischen Erweiterung der Carotis fanden. Nach Lösung dieser Verwachsungen hörten die Zuckungen auf. Hess betonte, dass die Zuckungen nicht einfach die Folge einer Reizung des peripheren Nerven sein könnten, weil sie doppelseitig waren. Er nahm an, dass von der peripheren Reizstelle eine funktionelle Aenderung bis an eine zentrale Kernstelle gelangt ist, durch welche von dort aus bilaterale periodische Innervationseinflüsse in der in Frage stehenden Muskulatur ausgelöst wurden. Schwer verständlich bleibt bei einer solchen Annahme, wieso der Reizzustand der sich im Gebiet der Kerne ausgebildet hatte, mit Operation des peripheren Nerven sofort geschwunden sein soll. Klien meint, der Fall liesse sich leichter erklären, wenn man die Möglichkeit eines reflektorischen Mechanismus in Betracht zieht." An der Teilungsstelle der Carotis, wo die aneurysmatische Erweiterung und die Verwachsungen sich befanden, verläuft unweit der Ramus descendens Hypoglossi, hinter demselben der Vagus, respective der Laryngeus superior. Es wäre nach Klien an die Möglichkeit zu denken, dass die Verwachsungen oder das Aneurysma einen Druck auf diese Vagusfasern ausgeübt haben und dass deren Reizung auf reflektorischem Wege die Krämpfe auslöse.

Ernst beobachtet 1907 einen Fall in dem Zuckungen direkt im Anschluss an einem heftigen zur Bewusstlosigkeit führenden Schlag gegen den Kehlkopf auftraten. Die Zuckungen zeigten den gleichen Charakter wie in den von Klien gesichteten Fällen. Sie hörten aber im Schlafe auf.

Schlesinger und Landsberg beschrieb 1909 ähnliche Fälle, wo Klien annehmen will, dass es sich um auf reflektorischem Wege entstandene Zuckungen handelt.

Im Jahre 1918 beschrieb Klien zwei weitere Fälle. In dem einen Falle handelt es sich um einen Arteriosklerotiker, der zahlreiche Appoplexien erlitten hatte. Dieser bot das Bild der „appoplektischen Bulbärparalyse". Im zweiten Falle handelte es sich um einen 42 j. Mann, bei dem neben anderem auch typische kontinuierliche rhythmische Krämpfe der Schlingmuskulatur bestanden. An den Zuckungen waren auch die Muskeln des Gaumenhebers beteiligt, besonders des Tensor veli, die Schlundschnürer, das Zungenbein und der Kehlkopfheber. Die laryngoskopische Untersuchung ergab, dass die Stimmbandadduktoren beiderseits an den Zuckungen teilnahmen, nicht dagegen die Stimmbandspanner. Weiterhin zuckte das rechte Taschenband mit, das linke dagegen nicht. Bei Röntgenuntersuchung zeigte sich ein synchronisches Mitzucken der rechten Zwerchfellkuppel, während linkerseits keine Mitbewegungen vorhanden waren. Schwache synchronische Zuckungen im Muskulus orbicularis oculi. Die Sektion ergab: Gehirn rechts ausgedehnte Blutung mit Durchbruch in den Ventrikel. In der rechten Hemisphäre befanden sich zwei umfangreiche Blutungen. „Eine etwas vor der Ebene des Punktum Rolandi in der äusseren Kapsel," hatte die äusseren zwei Drittel des Linsenkerns zerstört und ist weiter hinten in den Ventrikel durchgebrochen. Eine zweite Blutung beginnend an der Grenze zwischen dem mittleren und unterem Drittel der hinteren Zentralwindung, reichte nach hinten in den Gyrus supramarginalis. Die linke Grosshirnhemisphäre zeigt im Marklager des oberen Scheitelläppchens, aussen oben von Linsenkern, eine alte appoplektische Cyste. In den mittleren und äusseren Teilen des Linsenkerns befanden sich eine von vorn nach hinten verlaufende appoplektische Cyste. Bei der Untersuchung des Kleinhirns und des Hirnstammes fand sich wieder ein Herd in der zu den Krämpfen gleichseitigen Kleinhirnhemisphäre und zwar an analoger Stelle wie in den beiden früher beschriebenen Fällen. Er durchsetzte den Nucleus dentatus in seinem hinteren und unteren Teile und hatte das Mark innen und aussen davon teilweise zerstört. Der Hirnstamm war in seinen proximalen Teilen zerstört.

Der Zusammenhang der Zuckungen und Kleinhirnherden.

Durch die Tatsache, dass im ersten Falle von Klien linksseitige Zuckungen mit linksseitigem Kleinhirnherd, im zweiten Falle doppelseitige Zuckungen mit doppelseitigem Kleinhirnherd, im dritten Falle rechtsseitige Zuckungen mit rechtsseitigem Kleinhirnherd einhergingen wird es wahrscheinlich, dass in diesen Fällen ein ursächlicher Zusammenhang zwischen den Kleinhirnherden und den rhytmischen Zuckungen besteht. Kontinuierliche rhythmische Zuckungen können wahrscheinlich durch Kleinhirnherde hervorgerufen werden. Krämpfe von diesem Typus können auch offenbar in anderen Muskelgebieten durch Kleinhirnherde erstehen. So fanden sich auch im ersten Falle vom Klien Zukkungen in den Levatores palpebrarum, im zweiten seiner Fälle synchronische Zuckungen der Intercostalmuskeln und der von unteren Facialisgebiet versorgten Muskeln, im dritten Falle synchrone Zuckungen des Orbicularis oculi. Diese verschiedenen Kombinationen dürften auf lokalisatorische Verschiedenheiten der Herde zu beziehen sein und zeigten, dass die Erregungen, welche vom Kleinhirn aus nach den Zentren dieser Muskelgebiete ausgehen in Bahnen verlaufen müssen, die in der Hemisphäre des Kleinhirns räumlich streng getrennt sind, dass also am Kleinhirn eine scharfe Lokalisation herrscht. Popper beschrieb 1920 einen 22 j. Studenten, der das Krankenhaus wegen verschiedenen nervösen Beschwerden aufsuchte. Vor allem klagte er über Ohrengeräusche die ihn seit dem siebten Lebensjahr quälten. Die Untersuchung ergab, dass „die Zunge immer nach rechts deviiert war bei Unmöglichkeit sie spontan nach links zu wenden". Dem digitalen Versuche sie passiv nach links zu verschieben setzte sie einen heftigen Widerstand entgegen der angeblich auch Schmerzen verursachte. Dabei war die Zunge in steter Unruhe. Die einzelnen Rucke machten vielfach ganz den Eindruck des willkürlich produzierten. Es war recht regelmässig ein Geräusch wahrnehmbar „das am besten dem Auseinanderknipsen der Fingernägel verglichen werden konnte". Gleichzeitig wurde der Gaumensegel eigenartig mehr auf seine hinteren Partien beschränkt und links etwas intensiver gehoben. Die otorhinologische Untersuchung ergab den Nachweis, dass mit jeder dieser als Krampf des Velum Palatinum bezeichneten Kontraktionen eine Oeffnung der Tuben-

lippen verknüpft war. Daneben wollten die untersuchenden Aerzte, aber nicht ganz sicher, otoskopisch eine Anspannung des Musculus Tensor tympani festgestellt haben. Popper meinte, dass mit jeder Gaumenzuckung eine synchrone Kontraktion der hinteren Schlundwand verbunden sei. In dem von ihm beschriebenen Falle liess sich auch ein gleichzeitiges Aneinanderrücken der Stimmbänder erkennen. Durch Druck auf den Gaumen gelang es, wie den beschriebenen Fällen von Politzer und Urbantschitsch nicht ganz, regelmässig die unwillkürliche Bewegungsphänomene zu hemmen.

Die neuere Kasuistik (ab 1926).

Foix, Chavany und Hillemann sind 1926 auf Grund klinischer und anatomischer Untersuchungen von 4 Fällen zum folgenden Resultat gekommen: Es gibt einen myoklonischen Symptomenkomplex, der aus herdförmigen Läsionen hervorgeht. Bei geringfügiger Schädigung kommt es zu myoklonischen Zuckungen im Gaumensegel, in den Schlundmuskeln und den Stimmbändern. Bei grösserer Ausdehnung können auch die Augenmuskeln, das Facialisgebiet, die Zungenmuskeln und in seltenen Fällen auch das Zwerchfell mit ergriffen werden. Das Syndrom kann in reiner Form auftreten, oder in Verbindung mit dem Foville'schen Symptomenkomplex. Bedingt sind diese Erscheinungen durch eine Schädigung der Mittelhirnhaube, insbesondere der Brückenhaube. Durch diese Lokalisation erklären sich auch die Begleitsymptome. In allen 4 Fällen betraf die Schädigung die zentrale Hauptbahn. Das hintere Längsbündel war in zwei Fällen intakt. In allen Fällen waren die Bulbärkerne unversehrt. Die Befunde beweisen die supranukläere Entstehung des Syndroms. Sie zeigen weiter, dass es ein myoklonischer Syndrom gibt, ausgelöst durch eine Läsion der Brückenhaube. Es erscheint gerechtfertigt, insbesondere die Erkrankung der zentralen Haubenbahn dafür verantwortlich zu machen.

Barre und Lieon sahen 1926 einen doppelseitigen spontanen, beständigen Drehnystagmus, rhythmische Myoklonien des Gaumensegels, der Muskeln oberhalb des Zungenbeins und des Zwerchfells, kombiniert mit einer doppelseitigen Facialisparese. Der Drehnystagmus wird nach Aubineau-Lenoble für ein myoklonisches Phänomen gehalten. Im Gegensatz zu anderen Fällen

schien es, in diesem Falle um eine Folgeerscheinung der Encephalitis epidemica zu handeln. Die Läsion müsste nach der Annahme der Verfasser am Boden des vierten Ventrikels in Brückenhöhe liegen.

Bogaert und Bertrand behaupteten im Jahre 1928, dass die Myoklonien sowie das Zittern nur eine abnorme Form motorischer Entladung sind und auf eine funktionellen oder anatomischen Befreiung der motorischen Zentren selbst, von einem subnucläeren System beruhen.

Laignel-Lavastine u. Robert Largeau fanden, dass bei einem seit 1925 in melancholischem Stadium befindlichen 54 Jahre alten Manne unwillkürliche rhythmische Gaumensegelbewegungen auftraten. Dieselben verschwanden im Schlafe und nahmen bei wachsender Angst an Frequenz zu. Die depressive Phase, in der sich der Patient befand, klang langsam ab, der Velumnystagmus aber blieb weiterhin nicht aus. Die Verfasser sahen dieses motorische Phänomen als Spezialausdruck einer bei dem Patienten bestehenden allgemeinen Muskelüberregbarkeit an und setzten es in Parallele zu anderen Ticks, die sie bei Depression gefunden haben.

Golenberg beschrieb 1930 zwei Fälle von rhythmischen Krämpfen des weichen Gaumens. Beim ersten Patienten befand sich links eine wallnussgrosse Lymphdrüse am Unterkieferwinkel. Die Zuckungen betrafen den weichen Gaumen und das Zäpfchen. Nach Röntgenbestrahlung der Lymphdrüse hörten die Zukkungen auf. Bei einer 27 j. Patientin, die an hypochondrischen Beschwerden litt und syphilitisch zu sein glaubte, obwohl keine Zeichen dieser Krankheit vorhanden waren, konnte man ebenfalls diesen Krampf beobachten. In diesem Falle hatte die Behandlung keinen Erfolg. Verfasser glaubte, dass diese Krämpfe organisch bedingt sind.

Leshin und Stone geben einen genauen Bericht über 26 Fälle, die in der Literatur mitgeteilt worden sind, über rhythmische Zuckungen des Gaumens, Schlundes und Kehlkopfes. Gewöhnlich traten in diesen Fällen 120 bis 180 Zuckungen in der Minute auf, die aus einer langsamen und einer schnellen Phase bestanden. In der schnellen Phase wurde das Gaumensegel gehoben, die hinteren Gaumenpfeiler wurden adduziert und die Stimmbänder einander genähert. Schlucken und Phonation hinderten im allgemeinen die Bewegung nicht. In einem 27-sten

Falle den die Verfasser beobachtet haben lag wahrscheinlich eine multiple Sklerose vor. In 19 Fällen handelte es sich um eine Arteriosklerose. Drei Mal um Bulbärlähmung.

Lhermitte, Levy u. Parturier beschrieben 1931 einen Fall von Velo-pharyngo-linguo-buccalen myoklonien mit rhythmischen und synchronen Zuckungen des Kopfes. Es handelt sich um eine 65 j. Frau, die zwei Schlaganfälle erlitten hat. Verfasser nahmen eine Läsion in der Pedunkulusponsregion an und erklärten durch diese Lokalisationannahme den Gaumennystagmus und die Halsmyoklonien die an Corticalis spasticus erinnerten, welche auch nach Encephalitis beobachtet wird und sicher organischer Natur ist.

Critchley und Wilson sahen einen Fall von palatolaryngealen Nystagmus, der einen Kleinhirntumor oder einer Erweichung des Nucleus dentatus zugeschrieben worden ist. Childrey bringt einen Parallelfall, bei welchem ein Kleinhirntumor rhythmische palatolaryngeale Kontraktionen verursachte.

Guillan u. Mollaret beschrieben 1931 einen 55 j. Mann, der an Schwindelanfällen litt und bei dem plötzlich Sprachstörungen auftraten. Beim selben fand sich eine bilaterale Gaumensegelzuckung kombiniert mit Myoklonien des Tubeneinganges der hinteren Pharynxwand der Stimmbänder mit einem übereinstimmenden Rhythmus von 120 in der Minute. Die Sprache war eigentümlich abgesetzt. Der Myoklonus der Stimmbänder wird beim Sprechen unterbrochen. WR im Blut positiv, im Liquor negativ. Es wurde antiluetische Behandlungen eingeleitet. Nach einem Jahr trat eine Verschlimmerung des Myoklonus ein. Bei geöffnetem Mund war auch ein objektiv wahrnehmbares schnalzendes Geräusch wahrnehmbar, welches möglicherweise durch die rhythmische Kontraktion der Tubenöffnung zustande gekommen ist. Ausserdem bestand ein feiner rotatorischer Nystagmus der Augäpfel im Rhythmus von 200 in der Minute, der auch störend wirkte. Im Zwerchfell und im linken unteren Facialis war ein leichter Myoklonus angedeutet. Es bestand psychische Ueberregbarkeit. Trotz wiederholter intensiver antiluetischer Behandlung war nach einem Jahr wieder eine Verschlechterung festzustellen. Ansser der schon betroffenen Muskulatur war noch ein Klonus des Musculus subhyoideus dazu gekommen, sowie eine Andeutung von Klonus im dritten Intercostalmuskel. Patient starb 15 Monate nach der Beobachtung an den Folgen eines

Schlaganfalls. Die serienmässige Untersuchung des Hirnstammes ergab eine symetrische Degeneration der Oliven, namentlich in ihren caudalen Teilen. Verändert waren sowohl die Ganglienzellen und zwar wiesen diese eine Vermehrung der Mikroglia, als auch die Markfasern um die Oliven im wesentlichen der Olivocerebellaren Bahnen. Im Nucleus dentatus waren die Nervenfasern besonders pigmentreich, die Neuroglia gewuchert, die Marklager um den Zahnkern gelichtet. Sonst war das Kleinhirn und der Hirnstamm insbesondere auch die zentrale Haubenbahn und das hintere Längsbündel nicht degeneriert. Es bestand lediglich im Hirnstamm und Kleinhirnmark eine beträchtliche Infiltration der Gefässe. Aus dieser Beobachtung folgt, dass der zentralen Haubenbahn und hinteren Längsbündel keine Bedeutung für die eigenartigen Symptome zukommt. Vielmehr kann die regelmässig in allen bisher beschriebenen Fällen vorhandene Schädigung der Oliven und des Nucleus dentatus sowie ihre Verbindungen die Ursache sein.

Schädigung der Oliven und des Nucleus Dentatus als Ursache der Zuckungen.

Lhermitte betonte, dass die hier vorliegende Pseudohypertrophie der Oliven ebensowenig wie eine Läsion der zentralen Haubenbahn als alleinige Ursache der Myoklonie in Betracht kommt und dass die Degeneration der Haubenbahn, welche mit den Oliven in Verbindung steht, häufig auf kleine Erweichungen in der Brückenhaube zurückzuführen ist.

Bei einer anderen Patientin von Guillain und Mollaret bestand ausser einer Hemiparese des rechten Armes und Beines, nach einem Schlaganfall und ausser eines rechtsseitigen Kleinhirnsyndroms (Adiadochokinesse, Lateropulsion, horizontaler Nystagmus usw.), eine rechtsseitige Myoklonie des Gaumensegels, des Pharynx, des Stimmbandes und der rechten Zwerchfellkuppel, in einem Rhythmus von 130 in der Minute. Nach einem Jahr war die Hemiparese verschwunden, das Kleinhirnsyndrom und die rechtsseitige Myoklonie blieben unverändert. Jedoch trat noch eine leichte pseudobulbäre Schluckstörung und ein deutlich psychischer Rückgang hinzu. Bald darauf trat ein erneuter Schlaganfall auf, mit linksseitiger Hemiplegie. Die rechtsseitigen Myoklonien, die schon früher auftraten, zogen später auch die

linke Seite in Mitleidenschaft. Doch waren die Kontraktionen rechts stärker als links. Da die Erkrankung progredient war, darf man wohl eine Enthemmung durch Ausfall eines Zentrums für diese Erscheinungen verantwortlich machen. In anderen ähnlichen Fällen waren Nucleus dentatus, Oliven und die von diesen Kernen ausgehenden Faserzüge sowie die Bindearme betroffen. Jedoch sind die Befunde nicht einheitlich genug.

Guillain und Thurel beschrieben 1932 einen Diabetiker, Hypertonoker mit myoklonischen Syndrom besonders an der linken Körperhälfte. Der Patient zeigte eine Pseudobulbärparalyse, eine sehr ausgedehnte Myoklonie an den Skelet- und nicht Skeletmuskeln. (Augenmuskeln, Orbicularis oculi, Levator palpebrae Gaumenmuskeln, Zwerchfell-, Hals- und Extremitäten-Muskulatur.) Scopolamin veränderte nicht die Myoklonien, letztere beruhten wie es die Verfasser meinten wahrscheinlich auf vaskuläre Störungen herdförmige und difusse Blutungen, Zerebrosklerose, Läsionen besonders im Pedunkulus cerebelli superior, Pons Olive sowie Bulbo-cerebello-pedunculares Dreieck. Die Myoklonien erfordern um zu erscheinen und sich zu entwickeln einen Zustand von Muskelkontraktion, sie verschwinden oder werden geringer in völliger Ruhe. Sie werden unter dem Einfluss von Muskelkontraktionen zu klonischen Bewegungen, Oscillationen und Zittern des ganzen Gliedes. Bei dem oben beschriebenen Kranken fand man später eine Arteriosklerose mit relativ geringen allgemeinen Veränderungen. Die Hauptschädigung betraf den Hirnstamm. In der ganzen rechten Haube war eine Erweichung vorhanden, die zum rechten Bindearm heranreichte. Die systematische, an Serienschnitten vorgenommenen Uutersuchung ergab, ausser der Zerstörung der rechten Haube eine teilweise Unterbrechung des rechten Bindearms, eine vollständige das medianen Reilschen Bündels und der Haubenbahn, dagegen war der Fasciculus longitudinalis posterior unversehrt. Die Zerstörung des rechten Bindearms mit teilweiser retrograder Degeneration bis zum Nucleus dentatus sowie die Atrophie und Ablassung des linken roten Kerns spielt für das vorliegende Syndrom keine grosse Rolle. Das gleiche gilt vom Reil'schen Bündel. Wichtig ist allein die Zerstörung der rechten zentralen Haubenbahn sowie eine Degeneration der gleichseitigen Olive. (Pseudohypertrophie). Gerade die Degeneration der gekreuzten Olive findet sich in allen anatomisch untersuchten Fällen. Es kommt aber dabei auf den Grad und die Art der Veränderungen an.

Jedenfalls bewirkt eine Zerstörung der anderen Zentren, wie Nucleus dentatus, Haubenbahn usw., allein keine Myoklonien. Die Verwandschaft der Myoklonien mit dem rhythmischen Zittern bei der Atrophia-olivo-ponto-cerebellaris lässt für dieses Zittern die gleiche Lokalisation vermuten. (Guillain, Thurel, Bertnard).

Eine 25 j. Patientin von Krebs, Puech und Lemoiene bot doppelseitige, während des Wachzustandes beständige Augenmyoklonien konstante laryngeale Myoklonien, unbeständige Myoklonien des linken Gaumensegels. Ferner Neuritis retrobulbaris rechts, teilweise Okulomotoriuslähmung links, linksseitige peripherische Facialislähmung mit dauernden Spasmen, Pyramidenzeichen, leichte bilaterale Kleinhirnsymptome. Es handelte sich um eine infektiöse Erkrankung mit neurotropen Virus. (Encephalitis epidemica?) Wahrscheinlich lagen multiple Läsionen im Pons Nucleus ruber usw. vor.

Ein 33 j. Patient von Mollaret und Guillain erkrankte plötzlich an Doppelsehen und Schwindel. Nach drei Monaten etwas unsicherer Gang, mit Abweichen nach links, keine Veränderung des Muskeltonus. Reflexe und Sensibilität normal. Rotatorischer Nystagmus, Augenmuskellähmung, mangelhafte Erregbarkeit des linken Labyrinths. WR negativ. Während der Nystagmus im Rhythmus von 150 Schlägen in der Minute die geringe Erregbarkeit des linken Labyrinths sich unwesentlich verschlechtert hatten, waren linksseitige Kleinhirnsymptome dazu getreten, ferner myoklonische Zuckungen des Gaumensegels besonders rechts, die durch aktive Kontraktion unterdrückt werden konnten. Ebenso bestanden Zuckungen gleichen Charakters am linken Kehlkopf, jedoch nur im Bereiche des Muskulus arytenoideus ohne Beteiligung des Stimmbandes. Das linke Stimmband sowie die linke Seite des Gaumensegels waren paretisch. Die äussere Halsmuskulatur und das Diaphragma waren frei von ähnlichen Störungen. Als Ursache war an eine Infektion gedacht worden. In diesen und ähnlichen Fällen ist die Myoklonus auf bestimmte Muskelgruppen beschränkt und steht dadurch in einem Gegensatz zu den allgemeinen Myoklonien der ganzen Körpermuskulatur. Es liegt deshalb nahe an die Affektion eines bestimmten Areals im Gehirn zu denken, aber gegen eine strenge Lokalisation. Die Entstehung des Myoklonus, steht sicher in Beziehung zum Tonus der Muskulatur, denn die Zuckungen ver-

schwinden bei der Lähmung der betroffenen Muskeln. Auffallend ist die grosse Regelmässigkeit des Rhythmus der Zuckungen.

Die verschiedenen Ursachen des Syndroms.

Das Syndrom kann durch ätiologisch sehr verschiedene Ursachen wie Tumoren, Erweichungen und so weiter hervorgerufen werden. Meist handelt es sich um eine Beteiligung von Hirnstamm und Kleinhirn. Garcin, Bertrand und Frumusan beobachteten bei einer 65 j. Frau mit rechtsseitiger Hemiplegie und Sprachstörung sowie Schluckstörung, bei der auch eine vollständige Blicklähmung bestand, eine Störung der unwillkürlichen Beugung und Streckung des Kopfes, wenn die Patientin einen Gegenstand mit den Augen verfolgen sollte, ebenso war die Konvergenz unmöglich, der Blick nach der Seite aber intakt. Pupillenreflexe normal, kein Nystagmus. Das Gaumensegel zeigte einen dauernden Myoklonus in einem Rhythmus von 50 in der Minute. Andere Muskeln waren nicht beteiligt.Ausser der allgemeinen arteriosklerotischen Veränderungen fand sich links eine kleine Erweichung von dem Ganglion habenulae, welche die Fasern der hinteren Kommissur und die des Fasciculus retroflexus von Meynert zerstört hatte, worauf die Blicklähmung zu beziehen ist. Fernerhin bestand eine beträchtliche Schädigung der Nuclei dentati, besonders des rechten, die linke Olive war auch betroffen, doch nur in geringem Grade. Haube und Fasciculus longitudinalis posterior waren dagegen unversehrt. Diese Läsionen dürften mit der Gaumensegelmyoklonie im Zusammenhang stehen.

Das Vorkommen einer isolierten Pseudohypertrophie der Oliven.

Lhermitte betonte, dass die Pseudohypertrophie der Oliven nicht immer eine Folge der Degeneration der zentralen Haubenbahn ist, sondern auch isoliert vorkommt und dass diese Veränderung der Oliven sehr verschiedener Art sein kann. Auch ist durchaus nicht sicher, dass die Myoklonien allein auf die Erkrankung der Oliven zurückzuführen sind, wie die Beobachtung von André-Thomas, bei welcher ein cystischer Tumor die Haube zerstört hatte, die Oliven aber völlig unversehrt geblieben sind.

Weiss und Lugue sahen 1933 bei einer 52 j. Kranken, besonders bei Kopfbewegungen nach links, nystagmusartige Kon-

traktionen der Schlund-, Zungen- und Kehlkopfmuskulatur auftreten, begleitet von an „regurvierende Luft erinnerndes Geräusch." Ausser klonischen Kontraktionen der Lidschliesser war neurologisch nichts erwähnenswertes.

Nach einer allgemeinen Schilderung des in Rede stehenden Krankheitsbildes werden von Riley und Brock drei weitere Fälle mitgeteilt. 1. Ein 38 j. Mann erkrankte nach einem Fall mit Schwäche und Zittern des linken Armes und des Beines, sowie mit einer halbseitigen Gefühlsstörung rechts. Myoklonus mit einem Rhythmus von 184 Schlägen in der Minute, am linken Mundwinkel, Kinn, Zungenbasis, weichen Gaumen und Schlund, in geringerem Grade auch rechts, Kehlkopf, Hals, Kopf, gelegentlich Oberarm. Bei ausgestrecktem Arme auch an den Fingern, sowie Nystagmus an den Augen. In dieser wie in der folgenden Beobachtung handelt es sich um vasculaere, cerebrale Störungen. 2. Frau 50 j. alt, linksseitige Lähmung mit cerebellarer Ataxie, Myoklonus mit Rhythmus von 126 in der Minute in den Augenmuskeln, linken Mundwinkel, beiderseits im Mundboden an der Vorderseite des Halses an weichen Gaumen, Schlund und Kehlkopf. Keine Beteiligung des Zwerchfells. 3. Mädchen 12 Jahre alt mit Kleinhirntumor. Rhythmischer Myoklonus 240 Mal in der Minute im linken Arm und Bein in beiden Mundwinkeln, Kinn und Nasenflügel rechts, Schlund und Kehlkopf. Zuckungen in den Augenmuskeln waren auch vorhanden aber nicht synchron mit den übrigen Myoklonien.

Freemann beschrieb 1933 einen 58 j. und einen 71 j. Mann, beide mit Hirnarteriosklerose und Psychose, bei denen neben Lähmungserscheinungen verschiedener Art, ein Myoklonus des weichen Gaumens, namentlich links, und im ersten Falle auch ein entsprechendes Zucken des linken Mundwinkels bestand. Anatomisch fand sich ausser kleiner Erweichungsherden und Infarkten, in beiden Fällen übereinstimmend, eine Zerstörung der rechten zentralen Haubenbahn und eine davon abhängige Degeneration der Olive auf derselben Seite. Daneben war im erstern Falle noch eine teilweise Zerstörung des rechten Bindearmes, eine Schädigung des linken roten Kerns, sowie eine Atrophie des medianen rechten Längsbündels vorhanden. Diese Veränderungen fehlten aber im zweiten Fall. Im Gegensatz zu früheren Beobachtungen aus der Literatur, welche die Ursache der eigenartigen Bewegungsstörung in einer Erkrankung des Nucleus

dentatus oder Degeneration der hinteren zentralen Haubenbahn in Vordergrund. Nach eigener Untersuchung von Freeman und solchen anderer Autoren soll diese in der Substantia inniminata ihren Ursprung haben. Jedenfalls steht die Degeneration der Olive mit der Schädigung dieser Bahnen im Zusammenhang. Die myoklonischen Zuckungen des Gaumens haben gewisse Beziehungen zu den Bewegungen der Schlundmuskulatur, welche den Akt des Gähnens einleiten. Sie gehören nach Freeman zu einem Teilkomplex der Motorik, welche das Zusammenwirken der Muskulatur am Hals und Gesicht bei der Atmung beherrscht. Nach der Ansicht von Freeman steht die Haubenbahn im Dienste dieser Synergie.

Lhermitte, Levy und Trelles gaben 1933 den pathologisch anatomischen Befund eines Falles von Nystagmus des Gaumensegels mit gleichzeitigem Myoklonus des Halses und einem rhythmischen Myoklonus des Kopfes, der Schlundmuskulatur neben verschiedener Anzeichen einer Arteriosklerose bekannt. Anatomisch fand sich die erwartete Läsion der Brückenhaube in Form kleiner Erweichungen, durch welche vor allem die rechte zentrale Haubenbahn zerstört war. Ausserdem zeigte die rechte Olive eine Pseudohypertrophie. Die Kleinhirnkerne waren unversehrt.

Kugelmeier schilderte 1933 einen weiteren Fall, der eine 66 j. Frau betraf, die wiederholt appoplektische Insulte erlitten hatte. Es liess sich feststellen, dass zur gleichen Zeit und im gleichen Rhythmus von 140 bis 160 Mal in der Minute der linke Gaumenbogen und das Zäpfchen gehoben wurden, dass die linke Mandelbucht zur Mitte und nach vorn, die ganze hintere Rachenwand zur linken Seite gezogen wird. Die Entspannungsphase erfolgte langsam. Synchron mit diesen Zuckungen bestand, Nystagmus am linken Auge und Bewegungen am Kehlkopf. Das linke Stimmband wurde adduziert, kam jedoch nicht bis zur Mittelstellung. Die Adduktion war schneller als die Abduktion. Die geschilderten Bewegungen störten weder das Schlucken noch das Sprechen und Kauen. Der Symptomenkomplex wurde von Kugelmeier bis auf wenige Ausnahmen bei Gehirnarteriosklerose beobachtet. In der Mehrzahl der Fälle bestanden Anzeichen einer Kleinhirnerkrankung. Bei sieben Autopsien war besonders die Gegend des Nucleus dentatus und die Umgebung desselben geschädigt. Die verschiedenen Variationen des Symptomkomplexes

sind von der Ausdehnung der Lage des Herdes abhängig. In dem eben beschriebenen Falle in dem weitere Kleinhirnsymptome wie Schwindel, Erbrechen, Ataxie usw. bestanden, nimmt Kugelmeier eine Blutung im Bereich des Kleinhirnhemisphaerenmarkes an.

Lhermitte, Massary und Trelles beobachteten 1933 einen 68 j. Mann, der nach einem Schlaganfall mit linksseitiger Hemiplegie an Schwindel und Gleichgewichtssörungen litt. Es bestanden rechts rhythmische Kontraktionen der Lippen des Gaumensegels, Platysma und Heber des Kehlkopfes. Die Röntgenuntersuchung zeigte, dass diese Zuckungen während des Schluckens aufhörten. Das Symptom beruht laut Ansicht der Beobachter auf einer Läsion der Brückenhaube, welche das zentrale Längsbündel schädigt oder es betrifft die gleichseitige Olive, wie es Lhermitte, Massary, Trelles und andere annahmen. Die Symptome sind als Teilerscheinung einer Pseudobulbärparalyse zu deuten. Halsmoortel und van Bogaert beschrieben 1933 einen 59 j. Mann, der im Jahre 1931 leichte rechtsseitige Hemiparese mit Neigung nach rechts beim Gehen und Parese des rechten Rectus internus hatte. Damals durch mehrere Wochen hindurch Singultus, 1931 neuer Insult. Schwere Benommenheit, rechts erhöhte Reflexe, Babinski negativ, beiderseits Fussklonus, Hautreflexe erhalten, links Abweichung des Auges nach aussen, Myoklonien in der rechten Gesichtshälfte und Hals und am linken Arm. WRpositiv. Links fanden sich auch unregelmässige Zuckungen in den Arm,- Finger- und Brustmuskeln, ferner typische rhythmische Myoklonien im rechten orbicularis oris Gaumensegel und Sternokleidomastoideus. Frequenz 120 pro Minute. Hemmung durch willkürliche Bewegungen und im Schlaf. Dieselben Autoren sahen auch eine 62 j. Patientin die im Jahre 1928 rechtsseitige Hemiplegie, Gleichgewichtsstörungen sowie Intentionstremor des rechten Armes hatte. Im Jahre 1930 fand man rechts cerebellare Hemiplegie, Zwangslachen, synchrone Zuckungen im rechten Bein, in der Zunge, Gaumenmuskeln, Augen und Zwerchfell. In beiden Fällen lokalisierten die Autoren die Störung auf das Dentatus-Olivensystem.

Denny-Braun sah 1934 einen 46 j. Mann der 10 Monate nach einem Primaerafekt, Schwindelgefühl, undeutliche Sprache und Schwäche im rechten Arm und Bein bekam. Befund: Dysarthrie, träge Lichtreaktion der rechten Pupille. Kein Nystagmus. Schwäche der rechten Gesichtsseite, keine Schwäche des Gaumens oder der Zunge, kein Tremor. Tonusverlust mit cereb-

raler Inkoordination im rechten Arm und Bein. WR. positiv. Kur mit Novarsenobillon, Jod und Hg. WR. wurde negativ. Die Sprache blieb unverändert. Gesicht steif und spastisch. Geringer rotatorischer Nystagmus beim Blicken nach links, Pupillenreaktion normal. Gaumen und Zunge zeigten Zuckungen von ähnlicher Schnelligkeit, wie die Augen. Es handelt sich wahrscheinlich um multiple Schädigungen.

Eine Patientin von Lhermitte, Levy und Threlles erkrankte an rechtsseitiger Parese mit geringerer Beteiligung des Beines. Sensibilität normal. Leichte Dysarthrie. Das linke Gaumensegel zeigte eine Myoklonie im Rhythmus von 164 in der Minute. Ebenso die hintere Pharynxwand, welche sich nach links hinüber zog. Im Kehlkopf rhythmische Ab- und Adduktion der Stimmbänder. Patientin starb an mehreren Schlaganfällen. Im Gebiet des Nucleus dentatus waren beiderseits Erweichungsherde vorhanden. Rechts ein relativ frischer Herd, der den unteren Teil des Kerns zerstörte, links ein seltener und ausgedehnterer Herd. Jedoch bestand keine Degeneration der Bindearme. Beide Oliven waren betroffen. Die linke Olive, welche durch Faserzüge mit dem rechten Nucleus dentatus verbunden ist, zeigte eine Pseudohypertrophie im caudalen Segment, und zwar besonders in ihrem dorsalen Abschnitt. Die rechte Olive, die mit dem, offenbar länger zerstörten linken Nucleus dentatus zusammenhing, besass eine Pseudohypertrophie mit beträchtlicher Entmarkung der zugehörigen Fasern, atrophische Ganglienzellen und Wucherung grosser Astrocyten, besonders im unteren Sektor. Die zentrale Haubenbahn war intakt, womit wieder bewiesen ist, dass dieser Faserzug mit dem eigenartigen Syndrom nichts zu tun hat. Dagegen steht die Beziehung zum Nucleus dentatus und den Oliven mit den meisten bisherigen Beobachtungen im Einklang.

Eine Arbeit von Mollaret und Guillain vom Jahre 1935 gibt eine Uebersicht über den myoklonischen, synchronischen und rhythmischen Syndrom der Muskulatur des Gaumensegels, des Schlundes und Kehlkopfes, der Augen und des Zwerchfells. Nach den Angaben der obigen Autoren kommt das Sydrom ein- und doppelseitig vor. Fast immer betrifft es den Gaumensegel, doch kann auch der Schliessmuskel der Tuba Eustachii beteiligt sein, wobei ein charakteristisches und sowohl subjektiv als auch objektiv wahrnehmendes Geräusch entstehen kann. Ferner können die Stimmbänder, die Muskulatur des Larynx, Schlund und Mund-

bodens, die Gesichtsmuskulatur und Platysma beteiligt sein, nur ausnahmsweise die Intercostalmuskeln. Die durch Zuckungen der Augenmuskeln entstehenden Bewegungen der Augenäpfel unterscheiden sich deutlich von dem Nystagmus mit seiner raschen und langsamen Komponente. Ausserdem sind sie synchron mit den Myoklonien der anderen betroffenen Muskeln des Gaumensegels, Schlundes usw. Sie können auch sujektiv störend werden durch die vorgetäuschte Bewegung der Gegenstände, was beim erwähnten Nystagmus nicht vorkommt, sie sind ferner unabhängig von Labirynthreizungen. In einigen Fällen sind auch synchrone Myoklonien von Skeletmuskulatur beobachtet worden. Ob es bei diesen Muskelzuckungen eine langsame und rasche Komponente gibt, wie behauptet wurde, ist noch unentschieden. Der Rhythmus beträgt 110 bis 150 Schlägen in der Minute, er ist durch aktive Muskelspannung manchmal wenig zu beeinflussen. Die Zuckungen hören bei Lähmung und Kontraktionen auf.

Der Synchronismus in der Myoklonie.

Charakteristisch ist ferner der Synchronismus in der Myoklonie aller betroffenen Muskeln, der auf einen zentralen Einfluss hindeutet. Es ist auch bemerkenswert, dass die meisten betroffenen Muskeln dem Atemmechanismus dienen. Wie wir sahen, werden die Störungen meist durch Läsion vorwiegend vaskulaeren Ursprungs verursacht, wobei es weniger auf die Art als auf die Lokalisation des Herdes ankommt. Häufig sind auch andere Ausfälle vorhanden. Während man anfangs Herde im Vierhügelgebiet und der Brückenhaube anschuldigte, welche eine Läsion des hinteren Längsbündels, der Haubenbahn und der Kerne in der Substantia retikularis herbeiführen, fand Bogaert und Bertrand im Jahre 1928 statt dessen eine Pseudohypertrophie der linken Olive mit Degeneration der Markfasern innerhalb und um die Olive. Eine Zerstörung der Fasern des rechten Nucleus dentatus sowie Atrophie des rechten Bindearmes und des linken roten Kerns, Haubenbahn und Längsbündels waren in einem Falle von Mollaret und Guillain erhalten. Auch konnten dieselben Autoren zeigen, dass in seltenen Beobachtungen die gleichen Läsionen vorlagen, die sie bei ihren Fällen gesichtet haben. Einen ganz einwandfreien Befund konnten die Autoren bei einer Ihrer selteren klinischen Beobachtungen erheben. Die caudalen Teile der Olive

waren pseudohypertrophiert, ihre Muskelfasern waren degeneriert, die Zellen aufgetrieben oder geschwunden, die Gefässe infiltriert, Betroffen waren ferner die Dento-olivare-bahn und die Nuclei dentati mit ihren Markfasern. Das übrige Kleinhirn, Brücke, Vierhügel, roter Kern zentrale Haubenbahn und hinteres Längsbündel waren intakt. Als wesentliche Zentren für das myoklonische Syndrom kommen also in Betracht: roter Kern, Olive Nucleus dentatus mit ihren verbindenden Bahnen. Die Nucleus dentatus scheint eine wesenliche Rolle zu spielen. Wenn er in einigen Fällen intakt zu sein scheint, so ist zu bedenken. dass auch weniger auffallende Veränderungen vorgelegen haben können, die bei der Untersuchung nicht bemerkt wurden. Es spielt jedenfalls auch eine Rolle bei den Myoklonien der Skelettmuskeln, wie wir von der Myoklonus epilepsie her wissen. Dadurch wird auch das Verständnis dafür erschlossen, dass in manchen dieser Beobachtungen einzelne Skeletmuskeln an dem synchronen Syndrom beteiligt waren. Bei einseitiger Gaumensegelmyoklonie ist der gleichseitige Nucleus dentatus und die gegenüberliegenden Olive betroffen.

Hillemand, Chavany und Threlles, erörterten anhand von 4 eigenen und 11 fremden klinisch sowie anatomisch untersuchten Fällen von rhythmischen myoklonischen Zuckungen des Gaumensegels und benachbarten Muskeln, die verschiedenen über die Lokalisation der Störung aufgestellten Theorien und heben hervor, dass in 11 Fällen Läsionen im Fascikulus zentralis der Ponshaube, sogenannte pseudo-hypertrophische Degeneration der Oliven und in 3 Fällen der Nucleus dentatus betroffen war. Bei einseitigem Nystagmus des Gaumensegels war stets die gekreuzte Olive betroffen.

Die verschiedenen Läsionen der Oliven.

Es scheint, dass der massgebende Faktor in einer bestimmten Läsion der Oliven liegt. Diese kann 1. sekundär durch Erkrankung des Fascikulus centralis; 2. sekundär durch Erkrankung des Nucleus dentatus und primär mit sekundärer Einwirkung auf den Nucleus dentatus sein. In einem Falle von Montanaro und Hanon handelte es sich um einen jungen Mann, der in der Vorgeschichte eine unbehandelte Lues hatte. Es trat plötzlich ein appoplektiformer Insult auf, mit Lähmung der rechten Gesichts- und rechten Körperhälfte, ausser diesen gröberen Be-

funden stellte sich eine Myorhythmie der Muskeln von Gaumen und Kehlkopf ein, ausserdem bestand eine Sensibilitätsstörung der linken Gesichtshälfte, oberflächliche Empfindungsstörung des rechten Trigeminus, syringomyelleartige Aufhebung der Sensibilität der rechten Körperhälfte bis in die untere Halsgegend, gleichzeitige Störung der Sensibilität im rechten Bein. Blutwassermann positiv. Im Liqnor kein pathologischer Befund.

Im Jahre 1935 beschrieben Alajouanine, Thurell und Horne einen 50 j. Bleiarbeiter mit appopektiformen Insult. Leichte linksseitige Hemiplegie, hochgradige Hemiatoxie infolge einer Tiefensensibilitätsstörung, Astereognosie der linken Hand, Abducenslähmung rechts, Blickparese nach beiden Seiten. In vertikaler Richtung zeigten die Augen in der Ruhestellung beim Blick nach unten und bei Konvergenzbewegungen, Oscillationen, beide Phasen vollziehen sich gleich schnell, etwa 140 Schläge pro Minute. Myoklonischer Art bestanden im linken Gaumensegel und im linken Constrictor superior pharyngis. Anatomisch fand sich ein Erweichungsherd in der rechten Brückenhaube mit Zerstörung der Substantic reticuralis, des Facialiskerns und der Wurzelfasern des N. VI. des Reil'schen Bandes unter Aussperung des Fasciolus spinothalamicus, Rubrospinalis und Verschonung des oberen Kleinhirnbrückenschenkels erwies sich die gleichseitige Olive hypertrophisch, einzelne Zellen waren im Zustand der vacuolären Degeneration, andere bereits zerfallen und verschwunden. Monströse Proliferation der Neuroglia. Nuclei dentati o. B. Retrograde Degeneration der Hinterstrangskerne mit Gliöser Reaktion. Verfasser folgern: die Bulbusoliven stellen das anatomische Substrat der Myoklonien dar. Bei einseitigem Sitz liegt der Herd contralateral. Veränderungen der Oliven sind konsekutiv, weil es nach Brückenhauben-Läsionen, sei es nach Läsionen des Nucleus dentatus bzw. der Olivocerebellaren Fasern der andern Seite.

Die histopathologischen Olivenveränderungen.

Die histopathologischen Olivenveränderungen äussern sich in einer degenerativen Hypertrophie der Ganglionzellen und einer montrösen Neurogliareaktion.

Savitch beobachtete einen 62 j. Patienten, der neben einer rechtsseitigen cerebellaren Halbseitenlähmung, einen Nystagmus

des rechten Fusses usw. Schliesslich einen dem Kopfnystagmus synchronen Nystagmus der Augen. Nach 3 Jahren war der Nystagmus bei offenen Augen, ebenso die Bewegung der Zunge verschwunden. Der Nystagmus bei geschlossenen Augen, die verschiedenen anderen Myoklonien blieben noch bestehen. Die anatomische Untersuchung ergab eine weit fortgeschrittene Arteriosklerose mit zahlreichen seltenen Herden; darunter je einen in den beiden Nuclei dentati. Es bestand auch eine cerebellofugale Atrophie mit sekundärer Gliose an beiden dentatus Systemen. Doppelseitige Oliven und Nucleus ruber Läsion, offenbar als Folge der Schädigung des Kleinhirnsystems. Der Befund spricht dafür, dass die Myoklonien durch Unterbrechen der Kleinhirn-nucleus-ruber-bahn entstehen können.

Wardill stand ein Patient zur Verfügung, dem die laterale Nasenwand und ein Teil der anschliessenden Augenhöhlenwand fehlte, infolge eines radikalen Eingriffes wegen Basalzellen-Krebses. Die durch die grosse Oeffnung ermöglichten Beobachtungen ergaben, dass es sehr schwer die Bewegungen des weichen Gaumens in allen Phasen seiner Tätigkeit zu erklären und mit den einzelnen Muskeln in Zusammenhang zu bringen ist. Alle Bewegungen sind äusserst schnell. Der Unterschied dieser nasalen Resonanz-Tönen ist gering. Im allgemeinen kann gesagt werden, dass je grösser die explosive Anstrengung zur Hervorbringung eines Tones ist, desto grösser ist die Erhöhung des Gaumens und umso fester der nasopharyngeale Verschluss. Wenn auch vielleicht dieser Schluss durch eine Anschwellung der Mucosa mit Hilfe der darunterliegenden Muscularis unterstützt wird, so hat man durch die klinische Erfahrung festgestellt, dass ein vollkommener nasopharyngealer Verschluss bei einem beinahe unbeweglichen Gaumen möglich ist, solange die Schlingtätigkeit des Musculus levator intakt ist. Die Tätigkeit des Tensor veli palatini ist am stärksten beim Schluckakt. Seine Aufgabe ist es den Bissen über den Rücken der Zunge wegzuschieben.

Dereux veröffentlichte im Jahre 1936 eine rein klinische Studie über einen Fall der eine Myoklonie im weichen Gaumen, den Schlundmuskeln und an den Stimmbändern zeigte. Nebenbei bestand auch linksseitige Parese und Hemianaesthesie, rechtsseitige Kleinhirnzeichen, wofür eine Läsion in der Brückenregion (Haubenbahn) mit sekundärer Läsion der Olive angenommen worden ist.

Crouzon und Christophe beschrieben 1936 ein von Protuberanz ausgehendes pseudobulbaeres und cerebellares Syndrom mit bilateralen rhythmischen Myoklonien des Gaumensegels, Rachens und Kehlkopfes sowie mit unilateralen Myoklonien der Skeletmuskulatur, das bei einer 51 j. Dame sich einige Monate nach einem arteriosklerotisch bedingten Schlaganfall, der mit Bewusstseinstörung einhergegangen war, auftrat. Schon vor dem Schlaganfall bestanden gewisse Kleinhirnstörungen beiderseits, sowie eine Sprechstörung. Das appoplektische Insult führte zu einer rechtsseitigen Hemiparaese mit Reflex- und Tonussteigerungen, doppelseitigem Babinski. Sprachstörung, Zwangslachen, Ataxie der Beine und Bewegungseinschränkung des Blickes nach links. Einige Monate später traten folgende Symptome auf: rhythmische Spontanbewegungen der rechten Extremitäten und doppelseitige rhythmische Myoklonien in der Muskulatur des Gaumens, Rachens, Kehlkopfs und Gesichts, von etwa 100 bis 110 Zuckungen in der Minute. Bemerkenswert erscheint auch die Latenzzeit von über 4 Monaten nach dem Schlaganfall. Zwei Tatbestände seien hier unterstrichen. 1. Die diskontinuierlichen Muskelzuckungen mit grossen Ausschlägen aber von unregelmässigem Rhythmus. 2. Die kontinuierlichen sehr raschen rhythmischen und synchronen Muskelzuckungen, besonders an den distalen Abschnitten der Gliedmassen. Diese Ausdehnung des myoklonischen Syndroms sei eine Seltenheit.

Crouzon und Christophe versuchten die Störungen zurückzuführen auf pathologische Veränderungen. 1. In dem Fuss der Protuberanz, dabei nicht nur auf die Pyramidenbahnen sondern auch auf die Querfasern der Kleinhirnschenkel ausgedehnt. 2. Eine wahrscheinliche Sklerose der Oliven. 3. Veränderungen im oberen Kleinhirnschenkel. 4. In den rechtsseitigen Nucleus dentatus und in dem rechtsseitigen roten Kern.

Der von Marinesco, Horner und Jonesco beschriebener Fall betrifft einen 54 Jahre alten Mann mit Erscheinungen einer Pseudobulbärparalyse, Schädigung der linken Pyramidenbahn, (rechts Babinski positiv) und Nystagmus des Gaumensegels von links nach rechts mit einem Rhythmus von 118 in der Minute. Bei der Sektion fand sich eine erhebliche Hirnarteriosklerose mit zahlreichen Erweichungs- und Blutungsherden im ganzen Gehirn. Im besonderen fand sich je ein stecknadelkopfgrosser Erweichungsherd im Hilus des Zahnkerns und ein alter Blutungsherd im linken

hinteren Vierhügel. Wie es die Autoren meinten, wurde der Nystagmus durch einen frischen Blutungsherd in der Lamina ventralis und am äussern Pol des Hauptkerns der unteren Olive links und der mediozentralen Parolive links und rechts. Im Nisselbild fanden sich, ausser in d. genannten Bezirken noch Veränderungen in einzelnen Ganglienzellen der lamina dorsalis des linken und der Lamina ventralis des rechten Olivenkerns. Diese Zellveränderungen bestehen zunächst in einer Vergrösserung des Zelleibes mit Vacuolenbildung in der Peripherie. Es folgt eine Umwandlung der Ganglienzelle in ein kernloses Maulbeerenförmiges Gebilde und schliesslich Bildung eines Hohlraumes an Stelle der Zelle. Hierbei handelt es sich um eine Degenerationsform wie sie anscheinend nur im Gebiet der Oliven vorkommt. Die Dendriten der Ganglienzelle sind zum Teil vermehrt, mit Silber imprägnierbar, neigen zur Verknäulung und Bildung von Endknöpfen. Einige scheinen neu gebildet zu sein. Man findet auch eine Gliaproliferation, dazu leichte Rundzelleninfiltrate an den Gefässen. Da die Fasern der zentralen Haubenbahn mit den Zellen der Oliven nur indirekt zusammenhängen, muss es sich um eine nicht näher erklärbare Olivenreaktion handeln.

Zusammenfassung

Es gibt einen myoklonischen, synchronischen und rhythmischen Symptomenkomplex, der aus herdförmigen Läsionen hervorgeht. Bei geringfügiger Schädigung kommt es zu myoklonischen Zuckungen in der Muskulatur des Gaumensegels, Schlundes und Kehlkopfes. Bei grösserer Ausdehnung können auch die Augenmuskeln, die Zungenbeinmuskeln, das Facialisgebiet u. in seltenen Fällen auch das Zwerchfell mitergriffen werden.

Eine der in physiologischer und klinischer Hinsicht eigentümlichsten Klonien, ist der klonische Krampf des Gaumensegels mit seiner auffallenden Begleiterscheinung, dem objektiv hörbaren rhythmischen „Ohrticken".

Wegen der Ungefährlichkeit dieser Erscheinung ist dieselbe bis zu den Veröffentlichungen der anderen Hälfte des vergangenen Jahrhunderts unbeachtet geblieben. Aber auch später fand man sowohl im Bezug auf die Mechanik und Lokalisation dieser Ge-

räusche als auf die Aetiologie des immerhin scharf charakterisierten Krankheitsbildes verschiedene Ansichten. Es muss bemerkt werden, dass die ältere Kasuistik meist aus der Literatur der Ohrenheilkunde entspringt, diese aber, über den unmittelbar für den Otologen wichtigen Momenten hinaus, den übrigen, vom Standpunkte des Nervenarztes zu würdigenden Gesichtspunkten nicht durchaus genügende Beachtung geschenkt hat.
Charakteristisch ist der Synchronismus in der Myoklonie aller betroffener Muskeln, der auf einen zentralen Einfluss hindeutet. Es ist auch bemerkenswert, dass die meisten betroffenen Muskeln dem Mechanismus der Atmung dienen. Auffallend ist die grosse Regelmässigkeit des Rhythmus der Zuckungen.

Schon Klien fiel es 1904 auf, dass in den in Rede stehenden Fällen ein ursächlicher Zusammenhang zwischen Kleinhirnherden und den rhythmischen Zuckungen besteht; er nahm auch an, dass kontinuierliche rhythmische Zuckungen durch Kleinhirnherde hervorgerufen werden können. Die verschiedenen Kombinationen der befallenen Muskeln dürfen auf lokalisatorische Verschiedenheiten der Herde zu beziehen sein und zeigen, dass die Erregungen, welche vom Kleinhirn aus nach den Zentren dieser Muskelgebiete ausgehen können, in Bahnen verlaufen müssen, die in der Hemisphäre des Kleinhirns räumlich stark getrennt sind. Das Syndrom kommt ein- oder doppelseitig vor. Die Zuckungen hören bei Lähmungen und Kontraktionen auf. Das Syndrom kann wahrscheinlich durch ätiologisch sehr verschiedene Ursachen, wie Tumoren, Erweichungen usw. hervorgerufen werden.

Während man früher Herde im Vierhügelgebiet und der Brückenhaube anschuldigte, welche eine Läsion des hinteren Längsbündels, der Haubenbahn und der Kerne in der Substantia reticularis herbeiführen, fanden Van Bogaert und Bertrand im Jahre 1928 statt dessen eine „Pseudohypertrophie" der Olive mit Degeneration der Markfasern innerhalb und um die Olive. Eine Zerstörung der Fasern des Nucleus dentatus sowie Atrophie des roten Kerns.

Bei einseitiger Gaumensegelmyoklonie sind der gleichzeitige Nucleus dentatus und die gegenüberliegende Olive betroffen.

Lhermitte betonte, dass die Pseudohypertrophie der Oliven nicht immer eine Folge der Degeneration der zentralen Haubenbahn ist, sondern auch isoliert vorkommt und dass diese Veränderung der Olive sehr verschiedener Art sein kann; weiterhin,

dass die hier vorliegende Pseudohypertrophie der Oliven ebensowenig wie eine Läsion der zentralen Haubenbahn, als alleinige Ursache der Myoklonie in Betracht kommt, und dass die Degeneration der Haubenbahn, welche mit den Oliven in Verbindung steht, häufig auf kleine Erweichungen in der Brückenhaube zurückzuführen ist. Aber gerade die Degeneration der gekreuzten Olive findet sich in allen anatomisch untersuchten Fällen. Jedenfalls bewirkte eine Zerstörung der anderen Zentren, wie Nucleus dentatus, Haubenbahn usw. allein keine Myoklonien. So scheint es, dass der massgebende Faktor in einer bestimmten Läsion der Olive besteht. Diese kann sekundär durch Erkrankung des Fasciculus centralis oder des Nucleus dentatus entstehen und primär mit sekundärer Einwirkung auf den Nucleus dentatus sein. Die histopathologischen Olivenveränderungen äussern sich in einer Hypertrophie der Ganglienzellen und einer monströsen Neurogliareaktion.

Als wesentliche Zentren für das myoklonische Syndrom kommen also in Betracht: Olive, roter Kern, Nucleus dentatus mit ihren verbindenden Bahnen. Der Nucleus dentatus scheint neben der Olive eine wesentliche Rolle zu spielen. Wenn er in einigen Fällen intakt zu sein scheint, so ist zu bedenken, dass auch weniger auffallende Veränderungen vorgelegen haben können, die bei der Untersuchung nicht bemerkt wurden.

Die rhythmischen Zuckungen des Gaumensegels die bis über 200 Schlägen in der Minute machen können, hindern das Schlucken und die Phonation im allgemeinen nicht.

An dieser Stelle sei es mir gestattet, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. Rob. Bing, meinen besten Dank auszusprechen für die Anregung zu dieser Arbeit und das Erteilen des Themas.

Literaturverzeichnis

1600 Fabricius ab Aquapendente (De auditu p. Franscisc. Bolsettam Venetiis) zitiert nach Popper Zeitschr. f. d. g. Neur. u. Psych. Bd. 61, 1920.

1854 Bigelow und Holms, Zeitschr. f. Ohrenheilk. VIII, S 295

1867 Schwartze, Arch. f. Ohrenheilk. II, S 5

1867 Boeck, Arch. f. Ohrenheilk. S 203

1869 Leudet, Gaz. med. de Paris Nr. 32-35

1870 Valtolini, Monatsschr. f. Ohrenheilk. Nr. 4

1870 Politzer, Wiener med. Presse, Nr. 28.

1871 Moos, Archiv f. Augen- u. Okrenheilk. VI. I. 131

1871 Politzer, Wien. Med. Presse

1872 Wolf, Archiv f. Augen- und Ohrenheilk. II, 2, 63

1873 Küpper, Arch. f. Ohrenheilk. S 269

1873 Schwartze, Arch. f. Ohrenheilk. VI. 228

1875 Swan u. Burnett, Philadelph. med. Times. Zitiert nach Arch. f. Ohrenheilk. X, S 220

1877 Bigelow, The Boston and Surgical Journal, Jan.

1879 Holmes, Zeitschr. f. Ohrenheilk. VIII, S 295

1879 Boemer, Monatsschr. f. Ohrenheilk. Nr 10

1880 Creswell, Lancet 7. Oktober

1881 Charles a. Todd, American Journ. of otology III zitiert n. Arch. f. Ohrenheilk. XVIII: 105

1881 Tuczek, Berl. Kl. Wochensch. 432.

1882 Schütz, Prager med. Woch. S. 464

1883 Richard c. Brandeis, Zeitschr. f. Ohrenheilk. XII. 86 u. 251

1884 Bürkner, Arch. f. Ohrenheilk. XXI, 175

1884 Schubert, „ „ XXII, 70

1884 Williams, Zeitschr. „ XIII, 99

1884 Woakes, „ „ XIV, 247

1885 Baker, „ „ XIV, 237

1886 Schech, Münchner med. Woch. Nr. 22

1887 Seifert, Internat. klin. Rundschau Nr, 29

1887 Oppenheim und Siemerling, Charitè Annal. Bd 12, S 331

1888 Schadle St. Paul, Centrbl. f. Laryngolog. V 586

1889 Oppenheim, Neurol. Zentralb.
1891 Freund und Kayser, Deutsche med. Woch. 31
1893 Szenes, Archiv für Ohrenheilk. XXXV, S 146
1895 Kayser, „ „ 49, S 115
1895 Goldflam und Meyer, Wien med. Pr. XXXVI, Nr, 17-19
1895 Kaufmann, Monatsschrift für Ohrenheilk. Nr. 5
1895 Heflebower, New York med. Journ. Maerz (zitiert nach Zeitschr. f. O. XXVIII 49)
1896 Brieger, Klin. Beiträge zur Ohrenheilk. Wiesbaden 150
1896 Schwager, Monatsschr. für Ohrenheilk. XXX, 58
1898 Avellis, Münchner med. Woch., Nr. 17
1901 Politzer, Lehrbuch d. Ohrenheilk. II, S 256
1902 Brod. Watschebnaja gaseta 46 (zitiert n. Z. f. O. XLII 304)
1902 Pick, Klin. Rundschau Nr. 32
1903 Roehmheld, Münchner med. Woch. S 560
1903 Alt. Monatsschr. f. Ohrenheilk. Nr. 3
1903 Pregler, Zeitschr. f. Ohrenheilk. XLV 192
1904 Klien, Deutsche med. W., Nr. 17, S 619
1904 Valentin, Zeitschr. f. Ohrenheilk. S 84
1907 Ernst, Neur. Zentrbl.
1907 Klien, Neur. Zentrbl.
1907 Lachmund, Monatsschr. f. Psych. u. Neurolog. XXI, S 517
1908 Fuchs Neurol. Zentrbl., S 1184
1909 Landsberg, Wien. m. W., S 1254
1914 Hess, Deutsche m. W., S 1145
1916 Westphal. Allg. Zeitschr. f. Psych., S 496
1916 Wollenberg, Med. Klinik, S 1356
1916 Henneberg, Deutsche med. W., S 1145
1918 Klien, Monatsschr. f. Psych. u. Neurolog., Bd 43, S 79
1920 Popper, Zeitschr. f. d. g. Neur. u. Psych., Bd 61
1924 Foix, Hillemand, Chavany, Rev. neur., Bd I, S 588
1926 Foix, Chavany et Hillemand, Rev. neur. 33 I, 942
1926 Barré et Lieu, Rev. d'oto-neuro-oculist., Bd 4, Nr. 10, S 749
1926 Van Bogaert, Rev. neur., Bd I, S 977
1928 Van Bogaert et Bertrand, Rev. neur. 55 I, S 203
1929 Laignel-Lavastine et R. Largeau, Rev. neur. 36 I, S 1158
1930 Golenberg, Zentrbl. f. Neur. u. Psych., Bd 56
1931 Leshin, Norman and Stone, Arch. of Neurol. 26, 1236
1931 Lhermitte, Lévy et Parturier, Rev. neur. 38 I, S 446
1931 Chidrey and Harry, Arch. of Otolar. 14-139

1931 Guillain, Mollaret, Rev. neur. 38 II, S 545
1932 Guillain et Thurel, Rev. neur. 29 II, S 677
1932 Krebs, Puech et Lemosine, Rev. nur. 39 I, S 955
1932 Guillain et Mollaret, Rev. neur. 39 I, S 249
1933 Garcin, Bertrand et frumussen, Rev. neur. 40 II, S 812
1933 Riley H. Alsop and S. Brock, Archiv of Neur. 29, 726
1933 Freeman Walter, Arch. of Neurol. 29, 742
1933 Lhermitte, Lévy et Trelles, Rev. neur. I, 492
1933 Kugelmeier, Deutsch. Arch. f. klin. Med. 175-557
1933 Lhermitte, Trelles et Massary, Rev. neur. 40, II, III
1933 Guillain, Mollaret et Bertrand, Rev. neur. 40, II, 666
1933 Guillain, Bertrand et Thurel, Rev. neur. 40, II, 801
1933 Halmoortel, jr. et Van Bogaert, Annal. d'otolaryng. 12, 1422
1934 Weiss und Luque, Ref. f. Neur. u. Psych., Bd 71, S 762
1934 Denny-Brown, Zb. Bd 73
1935 Lhermitte, Lévy et Trelles, Rev. neur. 63-238
1935 Guillain et Mollaret, Presse med. I, 57
1935 Hillemand, Chavany et Trelles, Rev. neur. 64
1935 Alajounine, Thurel et Hornet, Rev. neur. 64, 64, 853
1936 Dereux, Rev. neur. 65, 549
1936 Montanaro und Hanòn, Zb. Bd 81
1936 Crouzon und Christophe, Rev. neur., 65, 76
1936 Wardill, Zb. f. Ohrenheilk Bd. 27
1936 Marinesco, Jonesco und Hornet, Rev. neur. 541
1937 Savitch, Zb. f. Hals, Nasen u. Ohrenheilk. Bd. 27